

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

---

Année 1957

N° 873

**THESE**  
pour le  
**DOCTORAT EN MEDECINE**  
(Diplôme d'Etat)

par

**MAGDELAINE Philippe**  
**Yves, René, Louis**  
Né le 1<sup>er</sup>-10-26 à Paris (6<sup>e</sup>)

---

*Présentée et soutenue publiquement le*

1957

---

**LES**  
**MALFORMATIONS CARDIO - VASCULAIRES**  
**CONGENITALES**  
**CHEZ LE NOURRISSON**

---

**ETUDE ANATOMIQUE**  
et  
**CONFRONTATION ANATOMO - CLINIQUE**  
sur 355 pièces anatomiques d'enfants  
de moins de deux ans

---

Président : Professeur Pierre SOULIE

---

**P A R I S**  
1957

---

EDITION C. I. P.  
10, rue Berteaux-Dumas - NEUILLY-sur-SEINE



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

---

Année 1957

N° .....

**THESE**  
**pour le**  
**DOCTORAT EN MEDECINE**  
**(Diplôme d'Etat)**

**par**

**MAGDELAINE Philippe**  
**Yves, René, Louis**  
Né le 1<sup>er</sup>-10-26 à Paris (6<sup>e</sup>)

---

*Présentée et soutenue publiquement le*

1957

---

**LES**  
**MALFORMATIONS CARDIO - VASCULAIRES**  
**CONGENITALES**  
**CHEZ LE NOURRISSON**

---

**ETUDE ANATOMIQUE**  
**et**  
**CONFRONTATION ANATOMO - CLINIQUE**  
**sur 355 pièces anatomiques d'enfants**  
**de moins de deux ans**

---

Président : Professeur Pierre SOULIE

---

**P A R I S**  
1957

---

EDITION C. I. P.  
10, rue Berteaux-Dumas - NEUILLY-sur-SEINE

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Baudouin, Bénard (H.), Brocq (P.), Cadenat, Carnot, Chabrol, Champy, Chevassu, Debré (R.), Delbet, Donzelot, Gastinel, Guillaïn, Halphen, Harvier, Laroche (G.), Laubry, Lemaître, Lévy-Solal, Lhermitte, Lian, Loeper, Marion, Mathieu, Mocquot, Mondor, Mulon, Olivier (E.), Richet (Ch.), Sannié, Sérazy, Tanon, Velter.

DOYEN ..... Léon BINET,  
*Membre de l'Institut.*

ASSESEUR ..... Jean VERNE.

## I. — PROFESSEURS

|                                                                                              | MM.                        |
|----------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------|
| Anatomie .....                                                                               | CORDIER (G.)               |
| Anatomie pathologique .....                                                                  | DELARUE (A.)               |
| Bactériologie .....                                                                          | FASQUELLE (R.)             |
| Biologie appliquée à l'Éducation physique et aux Sports .....                                | CHAILLEY-BERT (P.)         |
| Biologie médicale .....                                                                      | FAUVERT (R.)               |
| Cancérologie médicale et sociale .....                                                       | JEAN-BERNARD               |
| Chimie médicale .....                                                                        | JAYLE (M.-F.)              |
|                                                                                              | MENEGAUX                   |
| Cliniques chirurgicales ..... <span style="font-size: 2em; vertical-align: middle;">}</span> | Salpêtrière ...            |
|                                                                                              | Cochin ...                 |
|                                                                                              | Hôtel-Dieu ...             |
|                                                                                              | Beaujon ...                |
| Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique .....                                      | MERLE D'AUBIGNE (R.)       |
| Clinique de cardiologie .....                                                                | MOUQUIN (M.)               |
| Clinique de chirurgie cardio-vasculaire .....                                                | de GAUDART-D'ALLAINES      |
| Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie .....                                        | FEVRE (M.)                 |
| Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire .....                                                | MONOD (R.)                 |
| Clinique de la tuberculose .....                                                             | BERNARD (E.)               |
| Clinique de neuro-chirurgie .....                                                            | PETIT-DUTAILLIS (D.)       |
| Clinique de puriculture .....                                                                | LELONG (M.)                |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques .....                                        | DEGOS (R.)                 |
| Clinique des maladies du sang .....                                                          | CHEVALLIER (P.)            |
| Clinique des maladies du système nerveux .....                                               | ALAJOUANINE (T.)           |
| Clinique des maladies des enfants .....                                                      | GATHALA                    |
| Clinique des maladies infectieuses .....                                                     | MOLLARET (P.)              |
| Clinique des maladies mentales et de l'encéphale .....                                       | DELAY (J.)                 |
| Clinique gynécologique .....                                                                 | FUNCK-BRENTANO (P.)        |
|                                                                                              | BARIETY (M.)               |
| Cliniques médicales ..... <span style="font-size: 2em; vertical-align: middle;">}</span>     | JUSTIN-BESANÇON            |
|                                                                                              | MOREAU (R.)                |
|                                                                                              | DE GENNES (L.)             |
|                                                                                              | DEBRAY                     |
| Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique .....                                   | PASTEUR VALLERY-RADOT (L.) |
| Clinique médicale propédeutique .....                                                        | BOULIN (R.)                |
| Clinique méd.-soc. du diabète sucré et des maladies de la nutrition .....                    | LANTUEJOUL (P.)            |
|                                                                                              | LAGOMME (M.)               |
| Cliniques obstétricales ..... <span style="font-size: 2em; vertical-align: middle;">}</span> | VARANGOT                   |
|                                                                                              | Tarnier                    |
|                                                                                              | Baudelocque ..             |
|                                                                                              | Port-Royal ...             |
| Clinique ophtalmologie .....                                                                 | RENARD                     |
| Clinique oto-rhino-laryngologique .....                                                      | AUBIN (A.)                 |
| Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires .....                                | HAMBURGER                  |
| Clinique psychiatrique infantile .....                                                       | HEUYER (C.)                |
| Clinique rhumatologique et sociale .....                                                     | COSTE (F.)                 |
| Clinique stomatologique .....                                                                | DECHAUME (M.)              |
| Clinique thérapeutique chirurgicale .....                                                    | SENEQUE (J.)               |
| Clinique thérapeutique médicale .....                                                        | LEMAIRE (A.)               |
| Clinique urologique .....                                                                    | FEY (B.)                   |
| Embryologie .....                                                                            | GIROUD (A.)                |
| Génétique médicale .....                                                                     | LAMY (M.)                  |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie .....                                             | SOULIE (P.)                |
| Histologie .....                                                                             | VERNE (J.)                 |

|                                                          |
|----------------------------------------------------------|
| Hygiène et clinique de la première enfance .....         |
| Hygiène et médecine préventive .....                     |
| Médecine du Travail .....                                |
| Médecine légale .....                                    |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale .....       |
| Pathologie chirurgicale .....                            |
| Pathologie exotique .....                                |
| Pathologie expérimentale et comparée .....               |
| Pathologie humorale et immunologie expérimentale .....   |
| (chaire à titre personnel)                               |
| Pathologie médicale .....                                |
| Pathologie et thérapeutique générales .....              |
| Pédiatrie sociale .....                                  |
| Pharmacologie et matière médicale .....                  |
| Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel) ..... |
| Physiologie .....                                        |
| Physique médicale .....                                  |
| Radiologie médicale .....                                |
| Technique chirurgicale .....                             |
| Thérapeutique .....                                      |

MM.  
 TURPIN  
 JOANNON (C.)  
 DESOILLE (H.)  
 PIEDELIEVRE (R.)  
 GALLIARD (H.)  
 N...  
 LAVIER (G.)  
 LENEGRE (J.)  
 MERKLEN (F.-P.)

DECOURT  
 GARCIN (J.)  
 MARIE (J.)  
 HAZARD (R.)  
 DOGNON (A.)  
 BINET (L.)  
 STROHL (A.)  
 DESGREZ (H.)  
 PATEL  
 N...

## II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES et AGREGES

|                               |                                                                                                                              |
|-------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                               | MM.                                                                                                                          |
| Anatomie .....                | DELMAS (A.) pr. s. chaire<br>DEBEYRE (J.)<br>OLIVIER (.)<br>CABROL (C.)                                                      |
| Anatomie pathologique .....   | GAUTHIER-VILLARD<br>(Mlle P.) pr. s. chaire<br>BRUSSER (F.)<br>GUYGOU (Ch.)                                                  |
| Bactériologie .....           | NEVOT (A.)<br>CHRISTOL (D.)                                                                                                  |
| Biochimie médicale .....      | ETIORI (J.) pr. s. chaire<br>N...<br>N...                                                                                    |
| Biologie médicale ..          | BOURLIERE (F.)                                                                                                               |
| Dermato-Syphiligraphie .....  | DUPERRAT (F.)                                                                                                                |
| Embryologie .....             | TUCHMANN                                                                                                                     |
| Histologie .....              | N...<br>N...<br>N...                                                                                                         |
| Hydrologie .....              | CORNET                                                                                                                       |
| Hygiène .....                 | BOYER (J.), pr. s. chaire<br>DEPARIS (M.), pr. s. ch.                                                                        |
| Maladies infectieuses .....   | BASTIN                                                                                                                       |
| Médecine légale .....         | DEROBERT (L.), pr. s. ch.<br>GAULTIER (M.)<br>HADENGUE (A.)<br>ALBAHARY                                                      |
| Neurochirurgie .....          | DAVID (M.)<br>LHERMITE<br>GRASSET (J.)<br>LEPAGE (F.)<br>MERGER (R.)<br>MORIN (P.)<br>RAVINA (J.)<br>ROBEY (M.)<br>LE LORIER |
| Ophtalmologie .....           | DESIGNES (P.)<br>BREGEAT                                                                                                     |
| Orthopédie .....              | JUDET JUDET (R.)                                                                                                             |
| Oto-rhino-laryngologie .....  | AUBRY (M.)<br>MADURO (R.)                                                                                                    |
| Parasitologie .....           | CHABAUD (A.)<br>N...                                                                                                         |
| Pathologie chirurgicale ..... | ABOULKER (P.)<br>BAUMANN (J.)<br>GOSSET (J.)<br>LAURENDE (G.)                                                                |

|                               |                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|-------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                               | MM.                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| Pathologie chirurgicale ..... | LORTAT-JACOB (J.)<br>OLIVIER (Cl.)<br>POILLEUX (F.)<br>VERNE (J.-M.)<br>DUBOST<br>MATHEY<br>FLABEAU<br>GAUCHOIX<br>FAUREL<br>BARCAT<br>GERMAIN<br>THOMERET                                                                                                                |
| Pathologie expériment. .....  | LÆPER (M.)<br>MAURICE                                                                                                                                                                                                                                                     |
| Pathologie médicinale .....   | BOUDIN (G.)<br>CASTAIGNE (P.)<br>CONTE (M.)<br>DOMART (A.)<br>LAMOTTE (M.)<br>LAROCHE (Cl.)<br>MILLIEZ (P.)<br>PEQUIGNOT (H.)<br>FERRAULT (M.)<br>RAMBERT (P.)<br>THIEFFRY (St.)<br>TURIAF (J.)<br>BRICAIRE<br>ROYER<br>BRISAUD<br>DEROT<br>BOUVIER<br>MACREZ<br>WOLFROMM |
| Pédiatrie .....               | JOSEP (R.)                                                                                                                                                                                                                                                                |
| Pharmacologie .....           | CHEYMOL (J.), pr. s. ch.<br>LEVY (Mlle J.), pr. s. ch.<br>BARJETON (D.), pr. s. ch.                                                                                                                                                                                       |
| Physiologie .....             | PARROT (J.), pr. s. chaire<br>DEJOUR (P.)                                                                                                                                                                                                                                 |
| Physique médicale ...         | JOURNO (A.), pr. s. ch.<br>GOUGEROT (L.)                                                                                                                                                                                                                                  |
| Pneumo-Phtisiologie ..        | KREIS (B.)                                                                                                                                                                                                                                                                |
| Psychiatrie .....             | PICHOT                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| Psychiatrie infantile ..      | MICHAUX (Z.)                                                                                                                                                                                                                                                              |
| Rhumatologie .....            | DELBARRE                                                                                                                                                                                                                                                                  |
| Stomatologie .....            | CHAPUT (Mme A.)<br>CERNEA (P.)                                                                                                                                                                                                                                            |
| Thérapeutique .....           | CHASSAGNE                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| Urologie .....                | KUSS (R.)                                                                                                                                                                                                                                                                 |

**III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES  
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE  
à titre permanent.**

|                         |                   |                         |                           |
|-------------------------|-------------------|-------------------------|---------------------------|
|                         | MM.               |                         | MM.                       |
| Clinique chirurgicale . | AMELINE (A.)      | Clinique médicale ..    | HUGUENAU (M.), pr. s. ch. |
|                         | HUGUIER (J.)      |                         | KOURILSKY (R.)            |
|                         | EGER (L.)         |                         | MARCHAL (G.)              |
|                         | PADOVANI (P.)     | Clinique obstétricale . | EGALLE (G.)               |
|                         | ROUX (M.)         |                         | MAYER (M.)                |
| Clinique médicale ..    | RUDLER (J.-C.)    | Clinique ophtalmolog. . | OFFRET (G.)               |
|                         | BROUET (G.)       | Clinique urologique ..  | COUVELAIRE (R.)           |
|                         | N...              |                         |                           |
|                         | DREYFUS (Gilbert) |                         |                           |

Secrétaire général de la Faculté ..... M. MOREL (J.)  
Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur ..... M. le Docteur HAHN (A.)  
Mlle GOICHON  
Bibliothécaires ..... Mlles DUMAITRE (P.) LAURENT (H.)  
LE NOIR (G.) QUEVREUX (E.)

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

**ATTENTION**

Ne pas omettre dans chaque exemplaire de thèse l'insertion de la **fiche bibliographique** (modèle joint) et l'impression, après les conclusions, du **permis d'imprimer**. Le dépôt des **105** exemplaires (format in-8° imprimé ou in-4° dactylographié) est effectué à la Bibliothèque, qui en délivre reçu autorisant la consignation pour l'examen.

Les thèses, exceptionnellement dactylographiées en 6 exemplaires (dépôt provisoire sous réserve de l'impression ultérieure avant remise du diplôme de doctorat), ou en 105 exemplaires (dépôt définitif), doivent être de format in-4°, agrafées, paginées, recouvertes d'une chemise et comporter la même présentation. (Circulaires ministérielles du 5-1-1943 et du 23-7-1952).

Les exemplaires non conformes **ne sont pas admis au dépôt**.

A LA MEMOIRE DE MON PERE,  
LE DOCTEUR JACQUES MAGDELAINE

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris  
Médecin-Assistant du Service d'Oto-Rhino-Laryngologie  
de l'Hôpital des Enfants-Malades

A MA MERE

A MON GRAND-PERE, LE DOCTEUR RENE FELHOEN

Chevalier de la Légion d'Honneur  
Lauréat de l'Académie de Médecine  
et de l'Académie des Sciences  
Officier de l'Instruction Publique

A MON ONCLE, LE DOCTEUR ROGER VENDEL

Ancien Interne de l'Assistance Publique  
Ex-Assistant de Consultation des Hôpitaux de Paris

A MON BEAU-PERE

*que je réunis dans une même pensée  
d'infinie reconnaissance.*

A MES FRERES

A TOUS LES MIENS



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE SOULIE

Chevalier de la Légion d'Honneur  
Professeur à la Faculté de Médecine  
Médecin de l'Hôpital Lariboisière

*en témoignage de mon respect, de ma  
gratitude et de ma vive admiration.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT DEBRE

*en témoignage de ma profonde admiration et de ma respectueuse reconnaissance pour les précieux enseignements que j'ai reçus de lui et pour les possibilités de travail qu'il m'a procurées dans son service et ses laboratoires.*

A MES MAITRES

MADemoiselle LE DOCTEUR ODILE SCHWEISGUTH

Médecin-Assistant des Hôpitaux

*qui m'a inspiré le sujet de cette thèse et constamment guidé dans son élaboration, comme dans le travail de chaque jour.*

*Je la prie de trouver ici l'expression de ma vive reconnaissance et de mon affectueux attachement.*

MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN NOUAILLE

Médecin des Hôpitaux

*dont l'enseignement quotidien m'est infiniment précieux.*

*Qu'il soit assuré de ma profonde et fidèle affection.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR CLÉMENT LAUNAY

Médecin des Hôpitaux

*en témoignage de ma reconnaissance  
pour l'affectueuse bienveillance dont il  
veut bien m'entourer.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE CORONE

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

A MADemoisELLE LE DOCTEUR MICHÈLE THIBERT

*compagnons de travail quotidien,\* en  
témoignage de mon amitié.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR LOUIS BOUILLETTE

*qu'il me permette de lui dire ici, avec  
ma très sûre et bien vive affection, toute  
ma reconnaissance pour l'affectueuse  
confiance qu'il veut bien me témoigner.*

A MES CAMARADES DE LA CROIX-ROUGE FRANÇAISE

A TOUS MES AMIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

MONSIEUR LE PROFESSEUR HARVIER  
MONSIEUR LE PROFESSEUR BROCCQ  
MONSIEUR LE DOCTEUR BILLET  
MONSIEUR LE DOCTEUR POUMAILLOUX  
MONSIEUR LE DOCTEUR HUBER

Externat des Hôpitaux de Paris :

MONSIEUR LE DOCTEUR MEILLERE  
MONSIEUR LE PROFESSEUR FEVRE  
MONSIEUR LE DOCTEUR CLEMENT LAUNAY  
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CAHERA (*in memoriam*)  
MONSIEUR LE PROFESSEUR LENEGRE  
MONSIEUR LE PROFESSEUR JULIEN MARIE  
MONSIEUR LE PROFESSEUR LAMY  
MONSIEUR LE PROFESSEUR DEBRE

*en témoignage de toute ma gratitude  
pour l'enseignement qu'ils m'ont pro-  
digé.*

A MES AUTRES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE DOCTEUR ARVISET,  
Chirurgien des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR AUSSANNAIRE,  
Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR BARCAT,  
Chirurgien des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR DARNIS,  
Médecin-Assistant des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR FLORANT,  
Médecin-Assistant des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ HADENGUE,  
Méd.-Assist. des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR LAFFITE,  
Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MATHEY,  
Chirurgien des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR SEE,  
Médecin-Assistant des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR VERLIAC,  
Médecin-Assistant des Hôpitaux

*Très sincères remerciements.*



## Préambule

---

Les cardiopathies congénitales constituent depuis une vingtaine d'années un chapitre de la pathologie, dont l'importance s'est accrue d'année en année et sur lequel se sont penchés tout à la fois les cardiologues et les pédiâtres.

Dans son « Atlas of Congenital cardiac disease » paru en 1936 en proposant une classification rationnelle basée sur l'étude de mille cas, Maude ABBOTT a apporté une lumière décisive sur ce chapitre des malformations cardiaques demeuré touffu et mal exploré.

Mais à la suite des remarquables travaux d'Hélène TAUSSIG et de BLALOCK une ère nouvelle s'est ouverte dans laquelle le progrès des moyens de diagnostic et de la chirurgie ont été des éléments déterminants.

De nombreux travaux ont été consacrés, ces dernières années, aux Cardiopathies Congénitales, mais il est à noter qu'elles ont été étudiées en tant qu'ensembles pathologiques pouvant intéresser éventuellement tous les âges de la vie. Or ces malformations existent bien depuis la naissance et entrent toutes, de ce fait, dans la pathologie du premier âge : certaines ne se manifestent que tardivement, mais elles n'en existent pas moins dès la naissance. Et l'on sait tout l'intérêt de leur connaissance précoce, en regard des précautions à prendre et des possibilités chirurgicales.

Dans la plupart des travaux généraux, le nourrisson se trouve considéré comme « forme clinique » pour laquelle on se borne à préciser tel ou tel aspect particulier à cet âge.

Nous nous sommes limité, dans ce travail, au nourrisson, étant donné précisément l'importance que nous attachons à la connaissance aussi précoce que possible de ces malformations cardiaques congénitales : notre but était en particulier d'essayer de dégager les malformations le plus souvent ou le plus précocement mortelles dans le premier âge, les fréquences relatives des différentes anomalies.

La bonne connaissance anatomique, comparée aux données de la clinique et des examens paracliniques pourra permettre, pensons-nous, un diagnostic plus précoce et plus précis, des indications thérapeutiques meilleures, une connaissance générale plus approfondie de ces affections.

Notre travail rassemble 383 dossiers d'enfants porteurs d'une malformation cardiaque et décédés dans les deux premières années de la vie ; 355 ont été vérifiées anatomiquement par nous : nous avons voulu en effet baser essentiellement sur l'étude anatomique cette revue générale des malformations cardiaques congénitales du premier âge.

Pratiquement, ces enfants ont été examinés à la Consultation de Cardiologie du Prof. DEBRE, à l'Hôpital des Enfants Malades, par le Prof. Pierre SOULIE ou par l'un de ses assistants : D<sup>r</sup> J. NOUAILLE, Mlle le D<sup>r</sup> O. SCHWEISGUTH, D<sup>r</sup> Pierre CORONE, D<sup>r</sup> VERNANT, Mlle de D<sup>r</sup> J. LABESSE.

La plupart ont été hospitalisés à l'Hôpital des Enfants Malades, dans l'un des services suivants : Prof. DEBRE, Prof. LAMY, Prof. JULIEN-MARIE, Prof. Ag. THIEFFRY, D<sup>r</sup> CHEVALLEY.

Les examens complémentaires ont été pratiqués dans le service du Prof. SOULIE (cathétérisme cardiaque, angiocardigraphie) par les Docteurs BOUCHARD, JOLY, PITON.

Un certain nombre ont subi une intervention sur leur cardiopathie (Prof. Ag. MATHEY, D<sup>r</sup> J. - P. BINET, D<sup>r</sup> SERVELLE, Prof. d'ALLAINES).

Les examens anatomiques enfin ont été pratiqués par nos soins au Laboratoire de la Clinique Médicale Infantile.

\*  
\* \*

En nous tenant aussi près que possible de l'anatomie, nous proposerons successivement :

- *Une étude statistique générale* des malformations cardiaques congénitales.
  - *L'étude anatomique systématique* des anomalies cardiaques et vasculaires rencontrées dans le premier âge.
  - *La confrontation* de nos constatations anatomiques avec les données apportées par la clinique et les diverses investigations para-cliniques.
  - *Une classification* des malformations cardiaques congénitales, envisagée sous deux aspects : d'un point de vue anatomique pur, puis en considérant les différents groupements pathologiques.
  - *Nos conclusions.*
-

## Première Partie

### ETUDE STATISTIQUE GENERALE

---

#### I

#### FREQUENCE DES MALFORMATIONS CONGENITALES DU CŒUR

Nous rapporterons en préambule les données qui nous sont apportées par la littérature sur la fréquence des malformations congénitales du cœur, en général.

##### 1° *Statistiques cliniques :*

|                             |                                                                         |
|-----------------------------|-------------------------------------------------------------------------|
| OBER et Thomas MOORE (1955) | : 50 malformations cardiaques pour 6.053 nourrissons examinés (0,83 %). |
| LEECH (1935)                | : 170 malformation cordiaques pour 13.115 enfants (1,29 %).             |
| MAC CINN et WHITE (1936)    | : 67 malformations cardiaques pour 7.500 enfants (0,9 %).               |
| PHILPOTT (1936)             | : 80 malformations cardiaques pour 7.240 enfants (1,1 %).               |

##### 2° *Statistiques anatomiques :*

|                   |                                                                                    |
|-------------------|------------------------------------------------------------------------------------|
| OBER et Th. MOORE | : sur 1.665 autopsies de nourrissons trouvent 100 cardiopathies congénitales (6%). |
| GIESON et CLIFTON | : sur 1.950 autopsies d'enfants trouvent 105 cardiopathies congénitales (5,4 %).   |
| TERPLAN et SANES  | : sui 336 autopsies d'enfants trouvent 21 cardiopathies congénitales (6,3 %).      |

Il est à noter dès maintenant que la fréquence décroît avec l'âge :

|                        |                   |        |               |
|------------------------|-------------------|--------|---------------|
| pour DONZELOT          | : de 0 à 1 mois   | 8,3 %  | des autopsies |
|                        | de 1 mois à 2 ans | 3,6 %  | —             |
|                        | de 2 à 12 ans     | 2,8 %  | —             |
| pour GIBSON et CLIFTON | : de 0 à 1 mois   | 11,6 % | des autopsies |
|                        | de 1 mois à 1 an  | 6,3 %  | —             |
|                        | de 1 an à 2 ans   | 4,3 %  | —             |
|                        | de 2 à 5 ans      | 3 %    | —             |

3° *Par rapport à l'ensemble des malformations congénitales*, les avis divergent.

- Pour l'U.S. Bureau of Censure, 50 % des malformations congénitales sont des malformations cardiaques.
- Pour Th. MOORE, 50 malformations cardiaques sur 433 malformations congénitales (11 % environ).

En fait, il serait bon de préciser les limites de ce qu'on appelle « malformation » et s'il convient de considérer comme telle des malformations mineures (angiômes par exemple).

## II

### AGE DE DECES

#### 1° Répartition générale.

En reprenant nos 383 dossiers d'enfants décédés dans les deux premières années de la vie, la répartition des décès s'établit ainsi :

|                          |    |
|--------------------------|----|
| le premier jour .....    | 5  |
| les 2° et 3° jours ..... | 11 |
| du 4° au 7° jour .....   | 17 |
| 2° semaine .....         | 17 |
| 2° quinzaine .....       | 31 |
| 5° et 6° semaines .....  | 15 |
| 7° et 8° semaines .....  | 24 |
| 3° mois .....            | 50 |
| de 3 à 6 mois .....      | 79 |
| de 6 à 9 mois .....      | 37 |
| de 9 mois à 1 an .....   | 39 |
| de 1 an à 15 mois .....  | 23 |
| de 15 à 18 mois .....    | 14 |
| de 18 à 21 mois .....    | 6  |
| de 21 mois à 2 ans ..... | 15 |

---

383

N. B. — Il convient de préciser que le nombre d'enfants morts dans les premiers jours doit être en réalité plus élevé : nous en avons peu, ces enfants étant demeurés et décédés dans les maternités.

## 2° Répartition échelonnée des décès.

1<sup>re</sup> semaine 2<sup>e</sup> semaine

|       |       |
|-------|-------|
| 33    | 17    |
| 8,5 % | 4,5 % |

---

1<sup>re</sup> quinzaine 2<sup>e</sup> quinzaine

|      |     |
|------|-----|
| 50   | 31  |
| 13 % | 7 % |

---

1<sup>er</sup> mois 2<sup>e</sup> mois 3<sup>e</sup> mois

|      |      |      |
|------|------|------|
| 81   | 39   | 50   |
| 20 % | 11 % | 14 % |

---

1<sup>er</sup> trimestre 2<sup>e</sup> trimestre 3<sup>e</sup> trimestre 4<sup>e</sup> trimestre

|      |      |       |        |
|------|------|-------|--------|
| 170  | 79   | 37    | 39     |
| 45 % | 20 % | 9,7 % | 10,3 % |

---

1<sup>er</sup> semestre

|      |
|------|
| 249  |
| 65 % |

2<sup>e</sup> semestre

|      |
|------|
| 76   |
| 20 % |

---

1<sup>re</sup> année

|      |
|------|
| 325  |
| 85 % |

2<sup>e</sup> année

|      |
|------|
| 58   |
| 15 % |

---

à 2 ans

|       |
|-------|
| 383   |
| 100 % |

Ces chiffres sont rassemblés dans le graphique ci-dessous :

L'aspect de la parabole ainsi constituée est significatif. Elle permet de constater :

- 1° Un fort pourcentage de décès dans les tout premiers jours de la vie (8,5 % des enfants sont morts au 7<sup>e</sup> jour), la courbe effectuant une ascension rapide.
- 2° Que près de la moitié des décès (45 %) sont survenus avant la fin du 3<sup>e</sup> mois.
- 3° Que 85 % des enfants sont morts avant la fin de la 1<sup>re</sup> année.
- 4° Que, durant la deuxième année, le pourcentage des décès est très sensiblement moindre.

3° *Suivant les malformations prédominantes* (progression récapitulative).

|                                     | 1 <sup>re</sup><br>semaine | 1 <sup>er</sup><br>mois | 1 <sup>er</sup><br>trim. | 1 <sup>er</sup><br>sem. | 1 <sup>re</sup><br>année | à 2<br>ans |
|-------------------------------------|----------------------------|-------------------------|--------------------------|-------------------------|--------------------------|------------|
| Comm. interauriculaire              | —                          | 1                       | 4                        | 11                      | 18                       | 22         |
| Comm. interventriculaire            | 4                          | 7                       | 15                       | 22                      | 30                       | 35         |
| Comm. interauriculoventric.         | —                          | 4                       | 11                       | 17                      | 20                       | 23         |
| Transpositions artérielles          | 5                          | 22                      | 44                       | 55                      | 62                       | 63         |
| Hypoplasies ventriculaires droites  | 1                          | 2                       | 8                        | 9                       | 11                       | 12         |
| Tétralogie de Fallot                | 1                          | 5                       | 10                       | 19                      | 34                       | 46         |
| Pentalogie                          | —                          | 1                       | 2                        | 4                       | 7                        | 15         |
| Triade                              | 2                          | 2                       | 2                        | 6                       | 8                        | 10         |
| Sténose pulmonaire isolée           | —                          | —                       | —                        | 1                       | 1                        | 3          |
| Tronc artériel commun               | 1                          | 3                       | 6                        | 7                       | 8                        | 9          |
| Sténoses, atrésies tricuspidiennes  | 4                          | 5                       | 10                       | 16                      | 20                       | 24         |
| Sténoses, atrésies mitrales         | 2                          | 2                       | 4                        | 6                       | 9                        | 10         |
| Sténoses, atrésies aortiques        | 4                          | 3                       | 9                        | 11                      | 13                       | 14         |
| Coarctations                        | 1                          | 4                       | 9                        | 13                      | 16                       | 20         |
| Anomalies des arcs                  | 1                          | 1                       | 2                        | 2                       | 2                        | 2          |
| Canal artériel                      | 4                          | 8                       | 13                       | 15                      | 15                       | 16         |
| Retours veineux anormaux            | 1                          | 1                       | 7                        | 9                       | 12                       | 14         |
| Anomalies coronariennes             | —                          | —                       | 2                        | 6                       | 7                        | 7          |
| Maladie d'Ebstein                   | —                          | —                       | —                        | —                       | —                        | 1          |
| Hypertrophie biventriculaire isolée | —                          | 1                       | 3                        | 3                       | 3                        | 3          |
| Gros cœur isolé                     | 1                          | 1                       | 5                        | 7                       | 12                       | 13         |
| Diagnostic anatomique incertain     | 1                          | 3                       | 4                        | 10                      | 17                       | 21         |
| <b>T O T A L</b>                    | <b>33</b>                  | <b>81</b>               | <b>170</b>               | <b>249</b>              | <b>325</b>               | <b>383</b> |

### *Commentaires.*

Nous constatons :

1° Que les principales malformations mortelles au cours de la première semaine sont :

|                                    |   |
|------------------------------------|---|
| les transpositions                 | 5 |
| les atrésies tricuspidiennes       | 4 |
| les sténoses et atrésies aortiques | 4 |
| les CIV                            | 4 |
| le canal artériel                  | 4 |

2° Qu'au bout du premier mois :

|                                 |              |       |
|---------------------------------|--------------|-------|
| 22 transpositions sur 63        | sont décédés | (1/3) |
| 3 troncs artériels commun sur 9 | —            | (1/3) |
| 7 atrésies aortiques sur 13     | —            | (2/3) |
| 8 « canal artériel » sur 16     | —            | (1/2) |

Mais à l'inverse, au bout du premier mois, il n'y a que :

|                                          |        |
|------------------------------------------|--------|
| 6 Fallot et pentalogies sur 61           | (1/10) |
| 12 communications intracardiaques sur 80 | (1/7)  |
| 4 coarctations sur 20                    | (1/5)  |

Nous étudierons en leur temps à propos de chaque malformation l'âge de décès moyen, minimum et maximum, en tenant compte des éléments anatomiques et hémodynamiques.

#### 4° Pourcentage des décès par rapport à l'ensemble des cardiopathies congénitales.

Nous rapprocherons l'un de l'autre, d'une part le nombre de nos nourrissons décédés avant l'âge de deux ans de leur malformation cardiaque, et d'autre part le nombre total d'enfants que nous avons suivis durant la même période à la Consultation :

|              | Nombre total<br>de « cardiaques<br>congénitaux » | Enfants<br>décédés avant<br>2 ans | Pourcent.<br>de<br>décès |
|--------------|--------------------------------------------------|-----------------------------------|--------------------------|
| NOMBRE TOTAL | 2.006                                            | 383                               | 19 %                     |

#### Principales malformations :

|                                   |     |    |        |
|-----------------------------------|-----|----|--------|
| Comm. inter-ventriculaires        | 184 | 22 | 12 %   |
| Comm. inter-auriculaires          | 300 | 35 | 11,7 % |
| Comm. inter-auric.-ventr.         | 27  | 23 | 85 %   |
| Transpositions artérielles        | 91  | 63 | 69 %   |
| Atrésies tricuspidiennes          | 47  | 23 | 49 %   |
| Maladie d'Ebstein                 | 7   | 1  | 14,3 % |
| Sténoses mitrales                 | 3   | 2  | —      |
| Tétrades et Pentalogies de Fallot | 318 | 55 | 17,2 % |
| Triades de Fallot                 | 59  | 10 | 17 %   |
| Sténose pulmonaire                | 39  | 3  | 7,6 %  |
| Tronc artériel commun             | 19  | 9  | 47 %   |
| Sténoses aortiques orificielles   | 35  | 9  | 25,5 % |
| Coarctations                      | 85  | 20 | 23,5 % |
| Anomalies des arcs aortiques      | 14  | 2  | 14,2 % |
| Canal artériel                    | 179 | 16 | 8,8 %  |
| Retour veineux anormal            | 16  | 13 | 81 %   |
| Anomalies des coronaires          | 10  | 7  | 70 %   |

#### Autres malformations : Dg. Clinique Dg. anatomique

|                                                                                            |    |    |
|--------------------------------------------------------------------------------------------|----|----|
| Atrésies mitrales                                                                          | 4  | 8  |
| Atrésies aortiques orificielles                                                            | 2  | 4  |
| Hypoplasies ventriculaires droites                                                         | 6  | 12 |
| Sténose tricuspidiennne                                                                    | —  | 1  |
| Hypoplasie segmentaire aortique                                                            | —  | 1  |
| Les gros cœurs                                                                             | 49 | 16 |
| Divers (troubles du rythme, malformations vasculaires, dextropositions cardiaques, etc...) | 49 | —  |

D'autre part, s'ajoutent à ces chiffres 28 cardiopathies décédées pour lesquelles les renseignements anatomiques ne sont pas décisifs ou demeurent incomplets, et 409 enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale dont le diagnostic est resté imprécis ou non fermement établi.

En fait, ces chiffres n'ont qu'une valeur relative, puisqu'ils comparent les éléments sûrs et vérifiés d'un diagnostic anatomique aux aléas d'un diagnostic clinique.

Nous avons cependant jugé utile de les rapporter, pensant qu'ils présenteraient quelque intérêt, comme indication d'ordre de grandeur.

### III

### SEXE

#### *Pourcentage général*

Notre série comporte 196 garçons pour 187 filles, soit un léger excédents d'enfants du sexe masculin (51 %). Nous rejoignons là l'accord général sur une très légère prédominance masculine. C'est ainsi que DONZELOT trouve 51,1 %, Maud ABBOTT 58 %, GIBSON et CLIFTON 59 %.

En fait, on sait qu'il naît actuellement plus de garçons que de filles et le « coefficient de masculinité » (« *Sex ratio* » des auteurs anglo-saxons) montre un léger excédent d'enfants du sexe masculin :

$$\frac{\text{nbre de garçons} + \text{nbre de filles}}{\text{nbre de garçons}} = \frac{106 + 100}{106} = \frac{206}{106} = 0,514$$

Le coefficient de masculinité donne pour notre série un chiffre très voisin :

$$\frac{196}{196 + 187} = \frac{196}{383} = 0,511$$

Il apparaît donc, si l'on tient compte de ce coefficient, que les malformations cardiaques congénitales, considérées dans leur ensemble, sont en fait également réparties entre les deux sexes.

*Suivant les malformations.*

Nous avons pu constater :

1° *L'égalité des sexes* dans le Fallot et les cardiopathies cyano-gènes en général.

2° *Une prédominance masculine* dans :

— *la coarctation* : 17 garçons contre 5 filles, soit 3,4 pour 1.

L'accord est ici général : M. ABBOTT 3,3 pour 1  
DONZELOT 2,4 pour 1  
E. MANNHEIMER 1,7 pour 1  
REIFENSTEIN 5 pour 1



On voit donc que dans 27 cas (soit 84 %) la malformation intéresse le septum interauriculaire.

Dans 5 autres cas, il s'agit 4 fois d'une communication inter-ventriculaire (dont 3 Fallot) et 1 fois d'un canal artériel. C'est dire l'importance de l'argument de fréquence dans le diagnostic d'une malformation cardiaque chez un enfant mongolien.

*Nous avons pu constater enfin :*

- 1° L'absence de mongolisme dans les transpositions des gros vaisseaux, les atrésies, sténoses tricuspidiennes, les sténoses aortiques et mitrales, les coarctations, les retours veineux anormaux, les anomalies des coronaires.
- 2° La prédominance d'enfants du sexe féminin parmi nos enfants mongoliens (22 filles pour 12 garçons).
- 3° L'âge moyen de la mère à la naissance particulièrement élevé : pour ces 34 enfants, l'âge moyen de la mère s'établit à 36 ans.

## V

### CONSIDERATIONS DIVERSES

#### 1° *Parité.*

Sur 158 indications, il s'agit :

|                                  |               |
|----------------------------------|---------------|
| d'un 1 <sup>er</sup> enfant dans | 35 cas (22 %) |
| 2 <sup>e</sup> —                 | 56 — (35 %)   |
| 3 <sup>e</sup> —                 | 25 — (15 %)   |
| 4 <sup>e</sup> —                 | 20 — (12 %)   |
| 5 <sup>e</sup> —                 | 4 —           |
| 6 <sup>e</sup> —                 | 4 —           |
| 7 <sup>e</sup> —                 | 2 —           |
| 8 <sup>e</sup> —                 | 5 —           |
| 9 <sup>e</sup> —                 | aucun cas     |
| 10 <sup>e</sup> —                | 1 cas         |
| 11 <sup>e</sup> —                | 3 —           |
| 12 <sup>e</sup> —                | 2 —           |
| 13 <sup>e</sup> —                | 1 —           |

#### 2° *Age de la mère à la naissance.*

Sur 168 indications

|                                  |                  |
|----------------------------------|------------------|
| dans 44 cas, la mère est âgée de | 25 à 29 ans      |
| 43 cas, —                        | 20 à 24 ans      |
| 35 cas, —                        | 30 à 34 ans      |
| 27 cas, —                        | 35 à 39 ans      |
| 13 cas, —                        | plus de 40 ans   |
| 6 cas, —                         | moins de 20 ans. |

La moyenne générale s'établit à 29,4 ans.

Il ne semble donc pas exister de fréquence particulière dépendant de l'âge de la mère à la naissance, réserve faite de notre remarque à propos des enfants mongoliens.

3° De même, l'étude *du poids de l'enfant à la naissance* ne nous a pas apporté d'éléments dignes d'être retenus. Notons cependant que le poids de naissance moyen s'établit à 2 kg. 890.

## Deuxième Partie

# ETUDE ANATOMIQUE SYSTEMATIQUE des ANOMALIES CARDIAQUES ET VASCULAIRES RENCONTREES DANS LE PREMIER AGE

---

Parmi nos 383 dossiers d'enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale décédés avant l'âge de deux ans, nous avons pu étudier en détail 355 pièces anatomiques au Laboratoire de la Clinique Médicale Infantile de l'Hôpital des Enfants-Malades à Paris.

Aussi nous proposons-nous d'étudier toutes les malformations cardiaques, l'une après l'autre, suivant un ordre basé sur l'étude systématique de tout le muscle cardiaque et de ses vaisseaux et dégagant au passage les grands syndrômes anatomiques.

Cette étude anatomique systématique sera suivie, pour chaque malformation, de précisions et renseignements statistiques concernant le pourcentage et la fréquence, ainsi que la confrontation de l'anatomie et de l'âge du décès. Quelques remarques inspirées par la clinique et les examens para-cliniques pourront être proposées dans chaque cas.

Avant toute chose cependant, nous avons pensé utile d'apporter un certain nombre de précisions de départ concernant le matériel d'étude et les conditions d'examens.

### MATERIEL D'ETUDE

#### *Conditions d'examens*

Notre matériel d'étude a comporté 355 pièces anatomiques. Dès maintenant, deux remarques essentielles sont à faire :

- 1° Toutes les pièces ont été étudiées par le même observateur, ce qui apporte à cette étude un élément comparatif dont l'importance est évidente.
- 2° Dans la plupart des cas, il s'est agi de pièces conservées dans le formol, et nous verrons les réserves que cette précision appelle.

### *Critères d'appréciation.*

Entreprenant une étude sur un nombre assez élevé de pièces anatomiques, il était nécessaire de bien préciser dès le départ les critères sur lesquels on se baserait pour apprécier les différentes malformations ou anomalies rencontrées.

Il nous a fallu en premier lieu, tenir compte du fait qu'un grand nombre de pièces étaient *formolées* : cela ne change rien pour ce qui concerne les orifices de communications anormales, la position des vaisseaux, l'aspect de ces vaisseaux et en particulier des coronaires, mais appelle des réserves sur l'aspect des valvules, auriculo-ventriculaires en particulier, l'épaisseur des parois, l'aspect de l'endocarde, celui des infundibulum, et nous avons voulu demeurer très prudent pour l'appréciation de ces divers éléments. Nous pensons ainsi pouvoir utilement comparer nos constatations faites sur les pièces fixées avec celles que nous avons pu faire sur les pièces fraîches, et éventuellement avec les constatations opératoires.

Dans nos déductions hémodynamiques d'autre part, il convient de tenir compte du jeu du septum mobile devant l'orifice aortique lors de la systole ventriculaire, fait qui nous échappe sur une pièce anatomique.

Pour chaque malformation nous préciserons en leur temps nos critères d'appréciations particulières.

### *Protocole d'examens.*

Pour chaque pièce étudiée, nous avons établi une fiche anatomique qui nous a permis de suivre l'étude systématique de tout le bloc cœur-poumons et des vaisseaux, chaque territoire étant exploré systématiquement, un schéma concrétisant l'ensemble de nos constatations.

A chaque fiche anatomique, nous avons joint ensuite une fiche clinique où se trouvaient consignés, outre les renseignements généraux, les particularités de la grossesse et de l'accouchement, les antécédents familiaux, les faits saillants de l'histoire clinique, les dates et circonstances de découverte de la malformation, l'examen cardiologique complet, clinique et paraclinique (radiographique, électrocardiographique, cathétérisme et angiocardigraphie éventuels, numération globulaire), l'examen général et l'évolution.

### *Terminologie.*

Avant d'entreprendre notre étude anatomique, il nous paraît utile de préciser un certain nombre de points concernant la terminologie générale, que nous sommes appelés à utiliser tout au long de ce travail, les définitions habituellement données étant souvent fort disparates, les termes pouvant être pris l'un pour l'autre, nous avons préféré nous en tenir une fois pour toutes à la terminologie suivante pour ce qui concerne en particulier les vaisseaux, les orifices et les cavités.

#### *1° Les vaisseaux.*

— *atrésie* : imperforation totale de tout ou partie du vaisseau, aucune lumière n'existant, mais le vaisseau conser-

vant son allure extérieure et sa disposition anatomique normales.

- *aplasie* : il n'existe pas davantage de passage, mais il s'agit ici d'un arrêt du développement du vaisseau, manifestement anormal dès l'inspection extérieure, étroit, petit, filiforme, voire réduit à un simple cordon fibreux.
- *sténose* : rétrécissement dans la lumière du vaisseau, étendu ou limité et pouvant affecter des aspects et des degrés variés.
- *coarctation* : la terminologie concernant les sténoses du tronc aortique, et de l'isthme en particulier, étant essentiellement variable suivant les auteurs, au point que des confusions ont pu se produire, rendant difficile la comparaison entre diverses statistiques, nous avons voulu réserver le terme de coarctation à la sténose isthmique franche, localisée, en diaphragme (sténose du « type adulte » de la classification de BONNET).
- *hypoplasie* : diminution du calibre général et de la lumière du vaisseau dans son ensemble. Nous entendons par *hypoplasie segmentaire* une diminution du calibre localisée, sans qu'on puisse véritablement parler de sténose.

## 2° Les orifices.

- *atrésie* : imperforation totale de l'orifice, soit que cet orifice n'existe pas, aucune valve n'étant visible, soit que cette imperforation résulte de la soudure des valves.
- *sténose* : diminution au-dessous de la normale du calibre de l'orifice, pouvant aller d'un rétrécissement modéré à l'aspect punctiforme de l'orifice.
- *dilatation* : orifice plus large que la normale, avec ou sans insuffisance de l'appareil valvulaire.
- *nombre de valves* :
  - absence de valves,
  - valves surnuméraires,
  - orifices bicuspidés.
- *anomalies des valves* :
  - hypoplasie : aspect miniature des valves par ailleurs normales, avec ou sans sténose.
  - anomalie de forme.
  - anomalie d'insertion.
  - anomalie de consistance : scléreuses, cartilagineuses dans leur ensemble ou au niveau de leur bord libre.

### 3° Oreillettes et ventricules.

#### a) Les cavités.

- *aplasie* : aucune lumière n'est visible, la cavité étant habituellement remplacée par une masse musculaire homogène et bien développée, si bien qu'il n'est pas possible le plus souvent de présumer de l'absence totale de cavité sur l'inspection extérieure du cœur.
- *hypoplasie* : diminution du volume de la cavité. Tous les degrés d'hypoplasie sont rencontrés, depuis l'hypoplasie modérée, jusqu'à l'aspect d'une cavité réduite à une très petite chambre sous-orificielle par exemple.

#### b) Les parois.

- *hypertrophies* de degrés variables, où les associations malformatives permettent d'individualiser trois types :
  - Hypertrophies de barage*, résultant d'une sténose en aval, sans dérivation possible (exemple sténose orificielle isolée de l'aorte ou de l'artère pulmonaire).
  - Hypertrophies d'adaptation* de la Tétrade de Fallot où il existe une dérivation par la communication interventriculaire.
  - Hypertrophies de surcharge* par apport d'un flux sanguin supplémentaire (ainsi l'hypertrophie du ventricule gauche résultant de l'atrésie tricuspide).

N. B. — Nous avons pensé qu'il était difficile et peu intéressant d'apprécier les hypertrophies des parois en valeur absolue exprimées en millimètres. Ces appréciations dépendant essentiellement de l'âge, de l'état de la pièce et du rôle du formol dans lequel elle a été conservée. Il s'agit donc ici d'une appréciation subjective mais qui conserve sa valeur étant donné que toutes ces pièces ont été examinées par le même observateur.

### 4° Position de l'aorte.

Etant donné les difficultés d'appréciation que nous avons évoquées plus haut, nous avons convenu de juger la dextroposition aortique sur l'emplacement des valves relativement à la communication interventriculaire, le septum étant observé, vu de l'aorte. Nos observations sont codifiées suivant le schéma suivant :

1. - Aorte légèrement dextroposée, le bord droit de l'orifice affleurant la communication.
2. - Aorte  $1/4$ , l'orifice surplombe d' $1/4$  de sa surface la cavité ventriculaire droite.
3. - Aorte à cheval.
4. - Aorte  $3/4$ .
5. - Aorte, transposée.

Nous réservons le terme de *transposition* aux cas où aorte et artère pulmonaire sont intéressées, qu'elle soit complète ou partielle.

Nous parlerons de *malposition unilatérale* lorsqu'il ne s'agira que d'un seul vaisseau, l'autre étant en place normale.

5° *Abréviations utilisées.*

|         |                                            |
|---------|--------------------------------------------|
| A P     | Artère pulmonaire                          |
| Ao      | Aorte                                      |
| O D     | Oreillette droite                          |
| O G     | Oreillette gauche                          |
| V D     | Ventricule droit                           |
| V G     | Ventricule gauche                          |
| V C     | Veines caves                               |
| V C S   | Veine cave supérieure                      |
| V C I   | Veine cave inférieure                      |
| V P     | Veines pulmonaires                         |
| Vx      | Vaisseaux                                  |
| C A     | Canal artériel                             |
| C I A   | Communication inter-auriculaire            |
| C I V   | Communication inter-ventriculaire          |
| C I A V | Communication inter-auriculo-ventriculaire |
| F O     | Foramen ovale                              |
| P F O   | Patent foramen ovale                       |
| O S     | Ostium secundum                            |
| O P     | Ostium primum                              |
| T A C   | Tronc artériel commun                      |
| H A D   | Hypertrophie auriculaire droite            |
| H A G   | Hypertrophie auriculaire gauche            |
| H V D   | Hypertrophie ventriculaire droite          |
| H V G   | Hypertrophie ventriculaire gauche          |
| H V C   | Hypertrophie ventriculaire combinée        |
| ECG     | Electrocardiogramme                        |
| S A D   | Surcharge auriculaire droite               |
| S A G   | Surcharge auriculaire gauche               |
| S V D   | Surcharge ventriculaire droite             |
| S V G   | Surcharge ventriculaire gauche             |
| S V C   | Surcharge ventriculaire combinée           |
| A M G   | Arc moyen gauche                           |
| P N     | Poids de naissance                         |
| T A     | Tension artérielle                         |

---

## CHAPITRE I

### Les septa

#### PLAN

- I *Le septum interauriculaire = les communications interauriculaires (CIA).*
  - 1 - Persistance de la perméabilité de la valvule de Vieussens (Patent Foramen Ovale).
  - 2 - Persistance de l'Ostium Secundum (Trou de Botal).
  - 3 - Persistance de l'Ostium Primum.
  - 4 - Communications multiples.
  - 5 - Oreillette unique (ou cœur Triloculaire biventriculaire).
- II *Le septum interventriculaire = les communications interventriculaires (CIV).*
  - 1 - Communication interventriculaire.
  - 2 - Ventricule unique (ou cœur Triloculaire biauriculaire).
- III *Septum auriculaire et ventriculaire.*
  - 1 - Communication inter-auriculo-ventriculaire (CIAV).
  - 2 - Cœur biloculaire.
- IV *Septum aortico-pulmonaire.*
  - 1 - Tronc artériel commun (TAC).
  - 2 - Communications aortico-pulmonaires.
- V *Autres malformations septales.*

#### I

### LES COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES

#### FREQUENCE

Sur l'ensemble de nos 355 pièces, nous avons trouvé 161 CIA, soit 46 %. Sur ces 161 CIA, 22 sont isolées et malformation unique, 139 sont associées à d'autres malformations.

Comme malformation isolée : 22 CIA sur 355 pièces (6,3 %). Des pourcentages voisins sont retrouvés dans la littérature : E. MAN-NEIHEIMER, 7,2 % - M. ABBOTT, 7,8 % - BRINTON et CAMPBEIL, 7,25 % - ASH. WOLMAN et BROMER, 6,2 %.

*Accompagnant d'autres malformations* : 139 fois sur 161 CIA (86 %). Nous retrouvons la proportion rapportée par la majorité des auteurs, selon lesquels environ 85 % des CIA sont accompagnées d'autres malformations.

### SEXE

Notre statistique montre une nette prédominance du sexe féminin. Pour 22 CIA, nous trouvons 16 filles contre 6 garçons, soit 72,7 % de filles.

L'accord est général sur cette constatation. C'est ainsi que REDFORD trouve 80 % des filles, Mlle NERARD 67 %, ROESLER 61,7 %.

### ANATOMIE

L'étude embryologique des anomalies de la cloison interauriculaire ne peut entrer dans le cadre de ce travail. Nous préciserons cependant les définitions anatomiques de ces anomalies dans leurs rapports avec l'embryologie de la cloison.

L'arrêt très précoce dans le développement de la cloison, avant l'apparition du septum intermedium aboutit à la *communication iinter - auriculo - ventriculaire*, ou orifice auriculo - ventriculaire commun ; au maximum, c'est le cœur biloculaire où tout cloisonnement sagittal du cœur fait défaut. L'une et l'autre malformation débordent le cadre de l'étage auriculaire et seront étudiés séparément.

Cette absence de cloisonnement, par arrêt précoce du développement, constitue à l'étage auriculaire l'*oreillette unique*.

Lorsque l'arrêt du développement se produit à un stade plus avancé, alors que le septum intermedium est apparu, la cloison existe, mais elle est perforée par un orifice aux dimensions variables. En fait, anatomiquement, trois cas peuvent se présenter : nous appelons *persistance de l'Ostium Primum* la communication ménagée à la partie inférieure de la cloison, juste au-dessus du septum inter-ventriculaire. Nous réservons le nom de persistance du Trou de Botal ou *persistance de l'Ostium Secundum* à la communication intéressant la partie centrale et postérieure de la paroi. Il est enfin des *communications multiples*, empiétant à la fois sur le septum primum et sur le septum secundum.

Le dernier type des communications inter-auriculaires est la *persistance de la perméabilité de la valvule de Vieussens*, « patent foramen ovale » des Anglo-Saxons, où seul persiste, après le développement normal de la cloison, un défaut d'étanchéité responsable de la communication entre les deux oreillettes par un canal « en chicane » dirigé en haut, en avant et à gauche, entre les deux feuillets de la valvule de Vieussens, dont la valeur fonctionnelle est bien souvent discutable.

#### 1° *Persistance de la perméabilité de la valvule de Vieussens*

« Patent foramen ovale » (P F O).

Jusqu'à l'ultime instant de la vie foetale, le sang passe normalement de l'oreillette droite à l'oreillette gauche à travers la valvule du Trou de Botal. Dès les premières minutes de la vie extra-utérine, la pression dans l'oreillette gauche devenant supérieure à celle qui

régne dans l'oreillette droite, le sens du courant est inversé, réalisant l'accollement de la valvule de Vieussens. Mais cet accollement n'est pas effectif et l'on sait qu'il ne commence guère avant le deuxième mois de la vie pour s'achever dans les deux premières années. Normalement donc cet accollement est fonctionnel, non anatomique, dans les premières semaines de la vie tout au moins. Que la pression s'élève dans les cavités droites : à nouveau la valvule laissera passer le flot sanguin dans le sens droite-gauche.

Notre travail ne considère que les enfants âgés de moins de 2 ans ; ceci explique le nombre des valvules de Vieussens perméables que nous avons rencontrées sur les cœur malformés. S'agit-il d'une malformation supplémentaire ? Dans bien des cas, certainement. Mais il en est un grand nombre où cette simple particularité anatomique, pour ne pas parler de malformation, n'a aucune conséquence hémodynamique, et demeure dans les limites de l'état physiologique.

Ainsi, sur 355 pièces, nous avons trouvé 185 valvules de Vieussens perméables. Parmi elles, 81 sont considérées comme physiologiques et nous n'avons pas inclus dans nos chiffres ces « patent foramen ovale functionally shut ».

Restent donc 104 « patent foramen ovale » fonctionnels, que nous avons trouvés associés à d'autres malformations.

#### 2° *Persistence de l'Ostium Secundum* (Trou de Botal).

19 pièces comportent cette anomalie, dont 6 à l'état isolée (1,7 % par rapport à l'ensemble de nos cardiopathies congénitales). Il est à noter que dans aucun cas nous n'avons trouvé de dilatation ni d'hypertrophie au niveau des cavités droites, le retentissement de cette malformation étant habituellement tardif et progressif, débutant au delà de la limite d'âge que nous avons fixée à notre travail.

#### 3° *Persistence de l'Ostium Primum*.

Retrouvée 15 fois, dont 8 fois comme malformation majeure ou isolée (2,2 %). Parmi ces dernières, deux comportent une importante dilatation du tronç et des branches de l'artère pulmonaire, trois une petite communication interventriculaire associée et deux une anomalie de la valve droite de la mitrale (voir addendum à la fin du chapitre « Communication interauriculoventriculaire »).

#### 4° *Communications multiples*.

Existents sur 12 de nos 355 pièces.

Les 2 CIA multiples, malformation isolée, ont été retrouvées chez des enfants mongoliens ; la cloison inter-auriculaire avait un aspect cribiforme sur toute sa hauteur. On ne notait aucune autre malformation du cœur.

#### 5° *Oreillette unique* (ou cœur triloculaire biventriculaire).

Aucune trace de cloison interauriculaire dans 11 cas, dont 6 à l'état isolé (1,7 %). L'oreillette unique était associée dans les 5 autres cas à un tronc artériel commun, deux pentalogies de Fallot, une transposition partielle des gros vaisseaux, une communication interauriculo-ventriculaire.

En résumé, sur nos 355 pièces, nous trouvons :

|                   | au total | maformations<br>isolée ou majeure | associée à d'autres<br>malformations |
|-------------------|----------|-----------------------------------|--------------------------------------|
| PFO fonctionnel   | 104      |                                   | 104                                  |
| Persistence OS    | 19       | 6                                 | 13                                   |
| Persistence OP    | 15       | 8                                 | 7                                    |
| Comm. multiples   | 12       | 2                                 | 10                                   |
| Oreillette unique | 11       | 6                                 | 5                                    |
| C.I.A.            | 161      | 22                                | 139                                  |

### MALFORMATIONS ASSOCIES ET MONGOLISME

Nous avons vu déjà la fréquence des malformations cardiaques chez les enfants mongoliens, et en particulier intéressant le septum interauriculaire (27 fois sur nos 32 cœurs malformés de mongoliens).

Sur nos 22 communications inter-auriculaires, 6 comportent une malformation extra-cardiaque associée (2 polydactylies, 1 bec de lièvre, 1 pied bot, 1 malformation de l'oreille, 1 colobôme) et dans 9 cas il s'agit d'enfants mongoliens.

Non comprise la CIAV, nous trouvons par forme anatomique :

sur 19 persistance de l'OS : 1 mongolien  
sur 15 persistance de l'OP : 4 mongoliens  
sur 12 communications multiples : 2 mongoliens  
sur 11 oreillettes uniques : 4 mongoliens

A l'inverse, sur 32 mongoliens, 11 ont une communication inter-auriculaire.

### AGE DU DECES

Considérant les 22 CIA isolées, nous avons pu constater que :

- l'âge du décès minimum est de 4 semaines (persistance de l'OS)
- l'âge de décès maximum est de 20 mois (persistance de l'OP)
- l'âge de décès moyen est de 8 mois (34 semaines)
- à 6 mois, 11 enfants sont morts (soit 50 %)
- à 1 an, 18 enfants sont morts (soit 81 %)
- les plus nombreux décès sont survenus entre 3 et 6 mois (7).

Les circonstances du décès s'établissent ainsi :

7 épisodes pulmonaires aigus avec asphyxie,  
3 défaillances cardiaques rapides,  
2 œdèmes pulmonaires,  
2 épisodes convulsifs terminaux,  
1 mort subite.

### CONFRONTATION CLINIQUE

Deux éventualités ont retenu notre attention : l'existence d'une cyanose et l'absence de souffle à l'auscultation.

1° *La cyanose* : Elle est notée chez 5 de nos 22 enfants (E. MAN-HEIMER, 5 sur 25). La date et les circonstances de son apparition nous font considérer deux catégories :

- a) *Dans un cas* (OP) la cyanose existe à la naissance, d'intensité modérée, puis disparaît le deuxième jour. Ce cas assez banal et fréquent s'explique par le fait que l'équilibre des pressions entre les deux oreillettes ne s'est pas fait immédiatement à la naissance et qu'il a persisté quelque temps un shunt droite-gauche suffisamment efficace.
- b) *Dans les quatre autres cas* (OS - OP - 2 oreillettes uniques) la cyanose est apparue assez tardivement à 4,5 et 15 mois, une fois cependant à 10 jours, et uniquement de façon paroxysmique lors d'une affection pulmonaire, ou simplement à l'occasion d'un effort (cris) la pression dans ces cas s'élevant de façon transitoire dans l'oreillette droite.

2° *L'absence de souffle* a été remarquée dans quatre cas (oreillette unique - OP - 2 OS) malgré une communication large. Il est des cas en effet où le souffle peut être absent, même si un flot important de sang passe par la communication, étant donnée peut-être la faible contraction des oreillettes.

Nous avons noté enfin 11 retards staturo-pondéraux nets.

## II

### LES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES

#### FREQUENCE

Sur nos 355 cœurs de nourrissons, nous avons trouvé 154 fois une communication à l'étage ventriculaire (non comprises les communications interauriculo-ventriculaires qui seront étudiées séparément).

Il s'agit :

- de 114 CIV : ainsi dans 41 % des pièces nous avons trouvé une CIV. Ce pourcentage varie avec les auteurs, mais nous avons déjà précisé qu'il fallait tenir compte du fait que certaines statistiques se rapportent uniquement à l'enfant, voire au nourrisson. C'est ainsi que pour ASH, WOLLMAN, BROMER, ce pourcentage est de 50 %, pour Maud ABBOTT de 27,4 %, pour MARQUIS, de 22,5 %.
- de 10 ventricules uniques, soit 2,8 %.

Dans 119 des cas, cette communication est associée à d'autres malformations : 77 % de nos CIV (pour ROSSI : 85 %).

Et nous trouvons comme *malformation majeure ou isolée* :

- 32 CIV, soit 9 % de nos 355 pièces (les chiffres de la littérature s'échelonnent entre 7 et 15 % des malformations).
- 3 ventricule unique, soit 0,85 %.

## SEXE

Répartition égale, 16 pour 16.

## ANATOMIE

(35 pièces où la CIV est considérée comme malformation majeure.)

### 1° *Les types de communications.*

Mise à part la communication interauriculoventriculaire, étudiée par ailleurs, nous avons rencontré essentiellement 4 types de communications à l'étage ventriculaire.

- a) *Les CIV dites « hautes »*, intéressant exclusivement le septum membraneux. C'est le type habituel, « high ventricular septal defect » des Anglo-Saxons : 23 fois.
- b) *Les CIV dites « basses »*, ménagées au niveau du septum musculaire, que ce soit dans sa partie haute ou en plein muscle. Beaucoup moins nombreuses, nous n'en avons trouvé que 7.
- c) *Les CIV multiples*, intéressant la cloison dans son ensemble, sont plus rares (2 fois).
- d) *Le ventricule unique*, ou cœur triloculaire bi-auriculaire, a été retrouvé 3 fois à l'état isolé. Nous entendons bien, par ventricule unique, l'absence totale de toute trace de septum, excluant ainsi les ventricules uniques fonctionnels se comportant comme tels du fait du diamètre considérable de la communication à travers un septum qu'on retrouve cependant.

2° *Le diamètre* des orifices de communication est très variable, et tous les intermédiaires existent entre le ventricule unique vrai et les très larges CIV d'une part, la communication quasi-punctiforme d'autre part.

Mais nous avons déjà dit combien nous avons été frappé du peu de concordance que nous avons constaté dans un certain nombre de cas entre le diamètre de la communication anormale et la tolérance fonctionnelle ou les signes cliniques. C'est que bien des éléments sont à considérer : l'emplacement de la communication par rapport à l'orifice aortique, la position de l'aorte, les barrages éventuels en amont ou en aval... Il nous est arrivé même de ne trouver comme seule anomalie susceptible d'expliquer la mort qu'une communication interventriculaire discrète mais malheureusement efficace et rapidement mal tolérée. Sans doute intervient-il ici d'autres éléments parmi lesquels l'hypertension pulmonaire, primitive ou non, tient vraisemblablement une place déterminante.

### 3° *Les anomalies cardiaques associées.*

- a) *Artère pulmonaire* : orifice à 2 valves : 2 fois.

orifice large aux valves insuffisantes :  
1 fois.

dilatation du tronc : 15 fois.

b) *Aorte* : dans 12 cas, il existait une dextroposition aortique :

5 fois aorte légèrement dextroposée  
3 fois aorte à cheval,  
2 fois aorte 3/4 du V.D.,

Nous avons noté d'autre part une sténose de l'isthme et 4 hypoplasies segmentaires du tronc de l'aorte.

c) *Cavités*. Nous avons constaté 11 fois une hypertrophie ventriculaire droite notable, 6 fois une hypertrophie gauche modérée et 2 fois une hypertrophie biventriculaire.

d) 11 *CIA* soit 9 *PFO*, 1 *OP*, 1 comm. multiples.

e) *Le canal artériel* était perméable dans 4 cas.

f) *L'endocarde* avait un aspect nacré, brillant, épais au niveau des cavités gauches dans 1 cas.

Ces diverses anomalies étant groupées, nous avons pu, sur nos 32 pièces, individualiser un certain nombre de *formes particulières*.

|                                                                                       |    |
|---------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Communications interventriculaires simples .....                                      | 11 |
| Formes avec dilatation isolée et modérée de l'AP .....                                | 4  |
| Formes avec dilatation de l'AP et dextroposition aortique ...                         | 1  |
| Formes avec dilatation de l'AP et HVD (sans dextroposition aortique anatomique) ..... | 5  |
| Formes avec dextroposition aortique anatomique isolée .....                           | 6  |
| Formes avec dextroposition aortique, dilatation de l'AP et HVD (Eisenmenger) .....    | 5  |

32

S'ajoutant à ces 32 CIV, nos 3 ventricules uniques ne comportaient aucune autre anomalie cardiaque, excepté une petite communication interauriculaire par une valvule de Vieussens en chicane.

Les 7 autres cas de ventricule unique étaient associés à une transposition des gros vaisseaux (3 cas), une atrésie mitrale (2 cas), une tétralogie de Fallot (1 cas), une communication interauriculoventriculaire (1 cas).

En résumé, sur nos 355 pièces, nous trouvons :

| au total          |     | malformation isolée ou majeure | associée à d'autres malformations |
|-------------------|-----|--------------------------------|-----------------------------------|
| CIV « hautes »    | 130 | 23                             | 107                               |
| CIV « basses »    | 9   | 7                              | 2                                 |
| CIV multiples     | 5   | 2                              | 3                                 |
| Ventricule unique | 10  | 3                              | 7                                 |
| TOTAL             | 154 | 35                             | 119                               |

## MALFORMATIONS ASSOCIEES ET MONGOLISME

Sur 29 dossiers, nous avons relevé 5 fois une malformation extra-cardiaque associée et 1 fois seulement il s'agissait d'un enfant mongolien.

### AGE DU DECES

|                                  |                      |        |
|----------------------------------|----------------------|--------|
| A la fin du 1 <sup>er</sup> mois | 7 enfants sont morts | (20 %) |
| 3 <sup>e</sup> mois              | 15                   | (43 %) |
| 6 <sup>e</sup> mois              | 22                   | (63 %) |
| 12 <sup>e</sup> mois             | 30                   | (86 %) |

D'autre part, l'âge de décès minimum a été de 3 jours (CIV avec aorte d'extroposée), l'âge maximum de 13 mois (CIV isolée) si l'on ne tient pas compte d'un décès post-opératoire à 23 mois (intervention exploratrice), l'âge de décès moyen s'établit à 5 mois.

Les enfants porteurs d'un ventricule unique sont morts à 12 jours, 4 mois et 13 mois.

### CONFRONTATION CLINIQUE

De l'étude des 24 dossiers cliniques, nous retiendrons les points suivants :

*Des accidents pulmonaires* se sont produits 11 fois (plusieurs fois comme accidents révélateurs).

*Les circonstances de découverte* ont été les suivantes :

|                                                               |   |
|---------------------------------------------------------------|---|
| crise de cyanose péribuccale .....                            | 7 |
| accès de dyspnée et cyanose .....                             | 3 |
| dyspnée isolée .....                                          | 5 |
| troubles digestifs (en particulier difficulté des biberons .. | 8 |
| découverte fortuite du souffle .....                          | 1 |

*L'auscultation*, dans un cas, était muette (CIV isolée) ; dans un autre cas, elle a permis de mettre en évidence, outre le souffle systolique habituel avec frémissement, un souffle diastolique au 3<sup>e</sup> 4<sup>e</sup> espace intercostal gauche, vraisemblablement d'insuffisance pulmonaire, puisque nous avons trouvé à l'examen anatomique des valves pulmonaires dures, scléreuses, manifestement insuffisantes avec une dilatation et un athérome considérables du tronc et des branches de l'artère pulmonaire.

*A la radioscopie* la vascularisation pulmonaire nous a paru nettement augmentée dans 10 cas (7 avaient une dilatation notable de l'artère pulmonaire), l'arc moyen gauche saillant dans 5 seulement de nos 24 cas.

*Les tracés électriques* ont donné les renseignements suivants que nous nous bornerons à transcrire, la confrontation avec les données anatomiques devant faire l'objet d'un chapitre spécial.

Electrocardiogrammes :

A QRS + 60 à + 120 : 8  
 + 120 à + 150 : 5  
 + 150 à — 150 : 2  
 0 à — 90 : 5

(dont 2 CIV basses, l'une avec épaississement nacré de l'endocarde des cavités gauches).

SVD : 8

SVG : 3

SVC : 3

Eloc droit : 2

Dissociation auriculoventriculaire : 1

### III

## LA COMMUNICATION INTER - AURICULO - VENTRICULAIRE

Lorsque les anomalies intéressent à la fois le septum inter-auriculaire et le septum inter-ventriculaire, se trouve réalisée la *communication interauriculo-ventriculaire* (CIAV) ou orifice auriculo-ventriculaire commun, laquelle correspond, on le sait, à un arrêt très précoce dans le développement des septa. Au maximum, il n'y a aucune trace de cloisonnement sagittal : c'est le *cœur biloculaire*.

### FREQUENCE

La communication inter auriculo ventriculaire est une malformation rarement rencontrée au-delà de la première enfance : c'est ainsi que ROGERS et EDWARDS donnent, sur 53 cas, 70 % de décès avant l'âge de deux ans, dont 50 % dans la première année. C'est la raison pour laquelle notre statistique, qui se limite à l'âge de deux ans, comporte un aussi grand nombre de ces anomalies.

Sur nos 355 pièces, 28 comportent une 'CIAV, soit 8 %. Parmi elles 23 sont considérées comme malformations majeures :

|      | Total | Malf. majeure | Associée |
|------|-------|---------------|----------|
| CIAV | 28    | 23            | 5        |

### SEXE

Sur 22 dossiers, nous trouvons 10 garçons et 12 filles.

### ANATOMIE

Nos 28 pièces sont anatomiquement comparables, il existe un large orifice de communication laissant le passage libre entre les deux oreillettes et les deux ventricules. Les valves internes de la mitrale et de la tricuspide font totalement défaut, d'où le nom synonyme d'orifice auriculo-ventriculaire commun, « *persistens atrio-ventricularis communis* » des auteurs anglo-saxons.

Nous avons vu que cette anomalie découlait d'un arrêt très précoce dans le développement septal, avant l'apparition du septum intermedium, avec absence de soudure des bourrelets endocardiques primitifs.

Mises à part nos 5 pièces associées à d'autres malformations importantes (2 fois à une transposition complète des gros vaisseaux, et 3 fois à une tétralogie de Fallot) et classées à ces chapitres, les 23 CIAV considérées comme malformation majeure se répartissent ainsi :

- 3 avec coarctation (dont 1 avec CIA multiples).
  - 2 avec communications interauriculaires multiples.
  - 3 avec patent foramen ovale.
  - 1 avec oreillette unique (il n'existe comme cloisonnement sagittal que la partie musculaire du septum interventriculaire).
  - 1 avec ventricule unique, persistance d'une veine cave supérieure gauche, anomalie des veines pulmonaires réunies en un tronc commun en place, orifice pulmonaire bicuspidé.
  - 1 avec situs inversus totalis, persistance de l'ostium primum, retour des veines pulmonaires dans la veine cave supérieure.
  - 5 avec persistance du canal artériel.
- (Voir addendum à la fin du chapitre.)

#### *MALFORMATIONS ASSOCIEES ET MONGOLISME.*

Sur 23 dossiers, il est noté 4 fois une malformation extra-cardiaque associée, et 16 fois l'existence d'un mongolisme.

Ainsi 69 % de nos communications interauriculo-ventriculaires comportent un mongolisme associé. Pour ROSSI, ce pourcentage est de 73 % (11 mongoliens pour 15 CIAV) et pour ROBINSON de 50 % (20 mongoliens pour 40 CIAV).

A l'inverse, nous constatons que sur 32 enfants mongoliens, 16 sont porteurs d'un orifice auriculo-ventriculaire commun, soit 50 % des mongoliens. Nous retrouvons ici ce que nous avons dit de la fréquence de cette malformation chez les enfants mongoliens. Ce pourcentage paraît d'ailleurs n'être qu'un minimum et il est vraisemblable qu'il est en fait plus élevé encore, au point que cette fréquence peut être considérée comme un élément de valeur dans le diagnostic de cette malformation.

#### *AGE DU DECES*

Nous avons dit déjà la mauvaise tolérance de la communication interauriculoventriculaire qui ne va guère au delà de la première enfance.

|                                                                       |
|-----------------------------------------------------------------------|
| Dans notre série, 11 enfants sont morts au 3 <sup>e</sup> mois (47 %) |
| 17 — — — 6 <sup>e</sup> mois (74 %)                                   |
| 20 — — — à 1 an (87 %)                                                |

L'âge du décès minimum a été de 3 semaines, l'âge maximum 18 mois, l'âge de décès moyen s'établit à 22 semaines (5 mois).

### DES CONSTATATIONS CLINIQUES.

que nous avons pu faire, notons seulement d'une part l'âge moyen de la mère au moment de la naissance (33 ans et demi) et d'autre part cette particularité des tracés électriques concernant l'axe de QRS : sur 12 dossiers comportant un électrocardiogramme, nous avons noté :

6 fois un axe à  $-90$ .

4 fois un axe compris entre  $+150$  et  $+180$ .

2 fois un axe à  $-45$  (coarctation associée dans les 2 cas).

Il existait enfin un bloc droit sur 4 tracés.

Il est à remarquer la fréquence, dans cette malformation, d'un axe de QRS vertical dirigé vers le haut (axe « au plafond »), fait qui constitue un bon argument diagnostique.

### ADDENDUM : LE CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE.

Les travaux récents de la MAYO CLINIC de ROCHESTER ont apporté un jour nouveau sur la persistance de l'orifice auriculo-ventriculaire commun et sur la compréhension des communications médio-cardiaques.

Une intéressante étude embryologique et anatomique démontre que la persistance de l'ostium primum et la communication interauriculo-ventriculaire ne sont en fait que deux degrés différents d'une même anomalie embryologique réunis sous la même dénomination de « persistent common atrioventricular canal ».

Schématiquement, les auteurs de ce travail distinguent deux formes de « canal atrio-ventriculaire » :

a) *La forme complète*, qui correspond à la communication interauriculo-ventriculaire et qui réunit :

1. Une communication interauriculaire basse,
  2. Un orifice auriculo-ventriculaire commun, soit par absence de valves internes de la tricuspide et de la mitrale, soit par une large déhiscence pratiquée transversalement en leur centre,
  3. Une communication interventriculaire,
- l'ensemble réalisant un très large trou auriculo-ventriculaire justifiant cette appellation de « canal » atrio-ventriculaire. Cette forme s'accompagne habituellement d'hypertension pulmonaire et n'autorise jamais la survie au-delà de la première enfance.

b) *Des formes partielles* (ostium primum) comprenant :

1. Une communication interauriculaire basse.
2. Une anomalie mitrale dont la valve droite est fendue transversalement en son centre, alors que les valves tricuspidiennes sont normales.

Il n'y a habituellement pas de communication interventriculaire.

Cette forme, où l'hypertension pulmonaire est inconstante, mais où il existe une insuffisance mitrale, tolère au contraire une survie beaucoup plus longue.

A la lumière de ces travaux, nous avons repris nos différentes pièces de communications interauriculo ventriculaires et de persistance de l'ostium primum, et voici le résultat de nos observations :

- a) *Un premier groupe* rassemble tous nos cas de communication inter auriculo ventriculaire qui correspondent très exactement à la forme complète du « canal atrio-ventriculaire ».
- b) *Le deuxième groupe* concerne tous nos cas de persistance de l'ostium primum, que nous divisons en trois types :
- *Ostium primum avec anomalie mitrale* (et insuffisance valvulaire), la valve interne de la mitrale est fendue à sa partie moyenne (3 cas).
  - *Ostium primum avec atrésie mitrale*, la tricuspide étant normale (pas d'insuffisance valvulaire) : 1 cas.
  - *Ostium primum sans anomalie mitrale ni tricuspidiennne* (pas d'insuffisance valvulaire) : 11 cas.

Seuls entrent dans le cadre du « canal atrio-ventriculaire » les cas du premier groupe, c'est-à-dire nos communications inter auriculo ventriculaires qui en représentent la forme complète, et le premier type du deuxième groupe, c'est-à-dire les « ostium primum » avec insuffisance valvulaire mitrale par fente de la valve interne : cette malformation aboutit à la constitution d'une espèce de canal faisant communiquer les chambres auriculaires avec le ventricule gauche, forme partielle de « canal atrio-ventriculaire ».

Ainsi la disposition de ces anomalies dans notre classification :

|                                               | au total | comme<br>malformation<br>majeure | comme<br>anomalie<br>associée |
|-----------------------------------------------|----------|----------------------------------|-------------------------------|
| Communications<br>interauriculo-ventriculaire | 28       | 23                               | 5                             |
| Persistance<br>de l'ostium primum (OP)        | 15       | 8                                | 7                             |

pourrait se répartir de la sorte :

|                              |              |                                   |    |    |   |
|------------------------------|--------------|-----------------------------------|----|----|---|
| Canal atrio-ventriculaire    | f. complète  | CIAV                              | 28 | 23 | 5 |
|                              | f. partielle | <i>Ostium primum</i>              | 3  | 2  | 1 |
|                              |              | avec anom. mitrale                | 1  | —  | 1 |
|                              |              | - av. atrésie mitrale             |    |    |   |
| O.P. simple                  |              |                                   |    |    |   |
| sans insuffisance valvulaire |              | - mitrale et tricuspides normales | 11 | 6  | 5 |

IV

## LE TRONC ARTERIEL COMMUN

### FREQUENCE

Il s'agit d'une malformation relativement peu fréquente : pour notre part, nous en comptons 9 sur notre série de 355 pièces anatomiques, soit 2,5 %. Ce même pourcentage est noté chez M. ABBOTT (2,1 %) et retrouvé par E. MANNHEIMER et Coll. (2,6 %).

### SEXE

Pas de prédominance particulière : 5 garçons et 4 filles.

### ANATOMIE

Nous ne considérons ici que le Tronc artériel commun (TAC) vrai, dont le critère essentiel est l'absence totale de toute trace d'un second tronc artériel. Quand au nombre de valves sigmoïdes (pour DONZELOT la présence de quatre valves est indispensables pour parler de TAC véritable), il est en fait variable.

Ainsi, ne considérant que le TAC vrai, résultat d'un défaut de cloisonnement du bulbe artériel, nous écartons ce qu'il est convenu d'appeler du terme fort impropre de « pseudo-truncus arteriosus ». qui réalise en effet un tronc artériel unique fonctionnellement, le second vaisseau étant atrésié ou aplasique.

#### 1° *Le tronc artériel et les anomalies s'y rapportant.*

- Nos 9 TAC se répartissent ainsi :
  - 8 TAC complets.
  - 1 TAC partiel, aucun cloisonnement n'existant à l'origine du vaisseau et le tronc commun se divisant, à 1 cm. de son origine en artère pulmonaire et aorte normales.
- *Les valves* : orifice à 4 valves dans 6 cas,
  - 3 valves dans 2 cas,
  - 2 valves dans 1 cas.
- *Naissance des gros troncs de la grande circulation*
  - dans les TAC complets, ces vaisseaux naissent du tronc commun, en place habituelle.
  - dans le TAC partiel, ils naissent de la branche de division aortique.
- *Naissance des artères à destination pulmonaire*
  - dans les TAC complets, ces artères naissent :
    - dans 7 cas, de la portion ascendante du tronc artériel, le plus souvent de sa face postérieure, à une distance de l'orifice variant de 15 à 20 mm.
    - dans 1 cas, après les gros troncs.
  - dans les TAC partiels, elles naissent normalement de la branche de division pulmonaire.
- *Naissance des coronaires* en place normale, immédiatement au-dessus des valves.

- *Position du TAC* par rapport au septum interventriculaire :
  - 4 fois à cheval.
  - 3 fois surtout en regard du VD (3/4 de la surface orificielle).
  - 2 fois complètement du VD.

## 2° *Autres anomalies cardiaques.*

Il existait d'autre part :

- dans 4 cas, une communication interauriculaire (1 PFO, 2 OS, 1 oreillette unique).
- dans 1 cas, une anomalie des veines pulmonaires (veine pulmonaire gauche unique).
- dans 1 cas, un situs inversus cordis (sans inversion d'autres viscères).

## 3° *Malformations associées.*

Un de ces enfants était en outre porteur d'un bec de lièvre.

## AGE DU DECES

1° la répartition dans le temps des décès s'établit ainsi :

|           |            |                                 |                             |
|-----------|------------|---------------------------------|-----------------------------|
| 4 enfants | sont morts | au bout du 1 <sup>er</sup> mois |                             |
| 6         | —          | —                               | 1 <sup>er</sup> trimestre   |
| 7         | —          | —                               | 1 <sup>er</sup> semestre    |
| 8         | —          | —                               | de la 1 <sup>re</sup> année |
| 9         | —          | —                               | du 18 <sup>e</sup> mois.    |

2° L'âge de décès minimum a été de 6 jours.

maximum à été de 18 mois.

moyen est de 4 mois et demi.

## NOTES CLINIQUES.

*Les premiers signes* sont apparus dans un délai de 6 semaines, compris 1 cas où ils sont apparus à 1 an. Ce cas extrême mis à part, le délai n'est plus que de 10 jours. Il s'agissait essentiellement de crises de cyanose, de dyspnée, de troubles de la déglutition.

*La cyanose* était présente dans 7 cas : elle est apparue deux fois à la naissance, en moyenne au 10<sup>e</sup> jour. Dans trois cas, elle ne survenait que lors des cris ou des biberons.

*Un souffle systolique* a été noté 6 fois, au 3<sup>e</sup> espace intercostal gauche.

## V

## AUTRES MALFORMATIONS SEPTALES

Nous rapporterons ici une curieuse anomalie du septum interventriculaire que nous avons notée sur une de nos pièces de Tétralogie de Fallot sur ventricule fonctionnellement unique.

Le septum existe toutefois mais affecte une disposition particulière, sur un plan frontal et en position très antérieure. La partie membraneuse est absente et le septum musculaire ainsi disposé transversalement délimite une chambre aortique antérieure, relativement vaste, bien individualisée, au sommet de laquelle s'ouvre l'orifice aortique, en position médiane et très antérieure.

## CHAPITRE II

### Les orifices auriculo - ventriculaires

---

Pour chacun des deux orifices auriculo - ventriculaires, nous adopterons le plan suivant :

- Vue d'ensemble.
- Les atrésies.
- Les sténoses.
- Les autres anomalies.

#### I

#### L'ORIFICE TRICUSPIDIEN

Sur l'ensemble de nos 355 pièces, les anomalies de l'appareil tricuspideen se répartissent ainsi :

1° Atrésies : 23

|                                    |    |
|------------------------------------|----|
| par absence de valves              | 20 |
| par anomalies et soudure de valves | 3  |

2° Sténoses : 13

|                                             |    |
|---------------------------------------------|----|
| avec absence de valves                      | 2  |
| avec hypoplasie de valves                   | 10 |
| avec anomalie des valves                    | 1  |
| (une seule fois comme malformation majeure) |    |

3° Autres anomalies : 17

(une seule fois comme malformatoin majeure : maladie d'Ebstein).

#### 1° Les atrésies tricuspidiennes

#### FREQUENCE

Notre pourcentage d'atrésies tricuspidiennes, 23 sur 355, soit 6,5 %, est sensiblement supérieur aux pourcentages rapportés par la majorité des auteurs, lesquels s'échelonnent entre 0,7 et 4,4 % (DRY et Coll., 0,7 ; GIBSON et CLIFTON, 1 ; M. ABBOTT, 1,9 ; EDWARDS et BURCHELL, ainsi que BRINTON et CAMPBELL, 2 ;

CHICHE, 2,4 ; KJELLBERG, MANNHEIMER et Coll., 3 ; SOMMERS et JOHNSON, 4,2 ; DONZELOT, 4,4).

Ceci tient exclusivement au fait que nous avons pris comme limite de notre travail l'âge de deux ans, englobant ainsi dans notre statistique un fort pourcentage d'atrésies tricuspidiennes, pour lesquelles on peut estimer que les trois-quarts environ sont décédés à cet âge.

## SEXE

L'accord de la plupart des auteurs est général pour ne pas constater de prédominance de sexe dans cette malformation. C'est ainsi que nous relevons 11 garçons pour 12 filles.

## ANATOMIE

Nous nous proposons d'envisager l'étude anatomique de nos 23 *atrésies tricuspidiennes* sur le schéma suivant :

- analyse des malformations.
- groupement des malformations (les divers types d'atrésies tricuspidiennes).
- classification proposée.
- conclusions.

### A) ANALYSE DES MALFORMATIONS.

#### 1. *La Tricusvide.*

Dans tous les cas, nous avons trouvé bien entendu une imperforation totale du plancher auriculo-ventriculaire droit, mais de deux types différents :

- *dans 20 cas*, soit la grande majorité, il n'y a aucune trace de valves, le plancher a un aspect rarement fibreux, le plus souvent musculo-membraneux, irrégulier, ombiliqué habituellement en son centre.
- *dans les 3 autres cas*, on devine les valves, soudées ; le plancher n'a pas cet aspect de rideau que nous décrivions plus haut, il est invaginé en son centre, avec un bourrelet périphérique, débordant, lui donnant un aspect en bénitier, en margelle, totalement borgne.

#### 2. *Le septum inter-auriculaire.*

Il est toujours ouvert, et largement ouvert. Nous trouvons :

- 18 patent foramen ovale
- 2 communications par un ostium secundum
- 2 par un ostium primum
- 1 communication multiple

#### 3. *Le septum inter-ventriculaire.*

Nous l'avons trouvé ouvert dans 17 cas :

- 16 fois par une communication haute, à travers le septum membraneux (dont 8 larges).
- 1 fois par des communications multiples.

4. *Les cavités.*

a) *L'oreillette droite.*

Elle est dilatée dans 22 cas, avec des parois apparaissant épaissies. Un sillon, séparant oreillette et ventricule droits, est nettement visible de l'extérieur sur le bord droit du cœur.

b) *Le ventricule droit*

se présente de façon variable :

|                                                                                       |    |
|---------------------------------------------------------------------------------------|----|
| — aucune lumière n'existe, absence totale de cavité                                   | 2  |
| — cavité très hypoplasique, réduite à un petit tunnel prolongeant l'artère pulmonaire | 11 |
| — hypoplasie nette                                                                    | 7  |
| — hypoplasie modérée                                                                  | 3  |

c) *L'oreillette gauche*

est dilatée le plus souvent modérément.

d) *Le ventricule gauche.*

Il est très nettement dilaté dans 14 cas.

L'hypertrophie des parois a été notée 10 fois.

La mitrale est habituellement large, sans insuffisance cependant.

5. *Emplacement des gros vaisseaux.*

Il était anormal sur 6 de nos pièces :

|                                                 |   |
|-------------------------------------------------|---|
| — transposition complète des deux vaisseaux     | 3 |
| — transposition partielle (Syndrome de Taussig) | 1 |
| — artère pulmonaire à cheval (Ao en place)      | 1 |
| — artère pulmonaire transposée (Ao en place)    | 1 |

6. *La voie pulmonaire.*

s'est trouvée affectée dans 14 cas :

|                                                                                                  |   |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------|---|
| — atrésie pulmonaire, il n'y a aucun passage<br>(2 infundibulaires - 1 orificielle - 3 combinés) | 6 |
| — sténose pulmonaire<br>(4 infundibulaires - 2 orificielles)                                     | 6 |
| — hypoplasie du tronc<br>(infundibulum et orifice étant normaux)                                 | 2 |

7. *Un canal artériel perméable.*

est noté 7 fois.

8. *Autres malformations cardiaques.*

Nous avons trouvé enfin :

- 2 coarctations, l'une et l'autre avec artère pulmonaire naissant du ventricule gauche.
- 1 hypoplasie modérée de l'aorte ascendante.
- 1 arc aortique droit.
- 2 anomalies coronariennes (anévrysme).

### 9. Malformations extracardiaques associées : 3

- pieds bots.
- malformations de l'oreilles - hypospadias - spina bifida.
- méga colon.

### B) GROUPEMENT DES MALFORMATIONS.

Ainsi trois anomalies sont communes à toutes les formes et sont retrouvées de façon constante :

- l'atrésie totale de l'orifice tricuspïdien.
- la communication inter-auriculaire.
- la dilatation des oreillettes et du ventricule gauche avec un orifice mitral large.

Mais la position des gros vaisseaux, l'existence au non d'une communication à l'étage ventriculaire, l'état de perméabilité de la voie pulmonaire, un canal artériel éventuel sont autant d'éléments conditionnant l'arrivée du sang aux poumons, le circuit sanguin en général, et par voie de conséquence la tolérance et la survie.

Nos 23 atrésies tricuspïdiennes se répartissent ainsi :

*Premier cas : les gros vaisseaux sont en place (18 cas).*

1° *Il existe une CIV (13 cas).*

C'est le type le plus fréquent. Deux éventualités sont possible :

a) *La voie pulmonaire est normale (7 cas).*

Le sang suit le trajet OD - OG - VG - VD - AP. Les caractères de la CIV conditionnement le débit (et la survie) :

- dans 3 cas, la CIV est large.
- dans 4 cas, elle est petite, simple orifice en pleine paroi musculaire souvent functiforme.
- la cavité ventriculaire droite est très réduite.

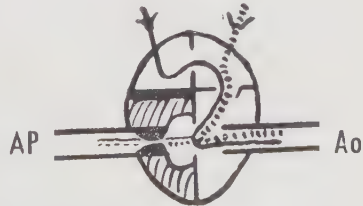


b) *La voie pulmonaire est diminuée ou fermée (6 cas).*

le barrage pulmonaire est réalisé par

|                         |        |
|-------------------------|--------|
| une sténose infundib.   | 4 fois |
| une sténose orificielle | 1 fois |
| une atrésie totale      | 1 fois |

- même incidence de la communication interventriculaire.
- même état de la cavité ventriculaire droite.



2° Il n'y a pas de C.I.V. (5 cas).

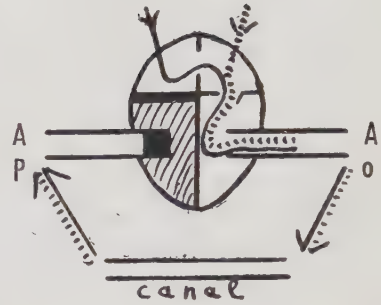
— Dans 4 cas : atrésie totale de l'AP.

1 cas : simple hypoplasie du tronc.

— Le ventricule droit est inexistant ou en tous cas exclu.

— l'aorte fonctionne comme un tronc artériel commun.

— Ce qui conditionne le débit est ici le canal artériel (et secondairement les artères bronchiques).

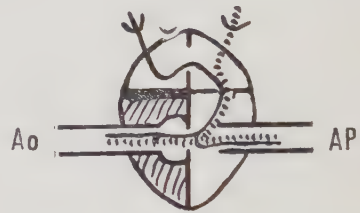


*Deuxième cas : l'artère pulmonaire part du ventricule gauche (5 cas, dont 4 avec transposition aortique, réalisant une transposition complète).*

1° Voie pulmonaire normale (3 cas).

Le ventricule droit est très petit, réduit à un simple défilé vers l'aorte transposée.

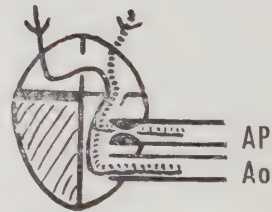
— Il existe une CIV.



2° Voie pulmonaire diminuée (2 cas).

— Dans un cas il s'agissait d'une atrésie orificielle, dans l'autre d'une sténose orificielle.

— Dans un cas l'aorte est en place, dans l'autre elle est transposée.



— Les conditions du débit sont ici le degré de la sténose et le calibre du canal artériel.

C) CLASSIFICATION DES ATRESIES TRICUSPIDIENNES.

A la lumière de nos constatations, il nous paraît logique d'envisager comme suit la classification de ces malformations, classification qui ne fait que reprendre, en les complétant, celles qui ont été proposées, en particulier par EDWARDS et BRUCHELL, et CHICHE.

*Type I. — Les gros vaisseaux sont en place.*

1. *Avec communication interventriculaire.*
  - a) Voie pulmonaire normale.
  - b) Voie pulmonaire diminuée ou fermée.
2. *Sans communication interventriculaire.*  
(la voie pulmonaire est fermée).

*Type II. — L'artère pulmonaire est transposée (avec ou sans transposition de l'aorte).*

1. *Voie pulmonaire normale.*
2. *Voie pulmonaire diminuée ou fermée.*

Voici comment s'établissent les pourcentages de ces différents types d'atrésies tricuspidiennes, comparativement aux chiffres proposés par les auteurs auxquels nous nous sommes référés plus haut, reprenant, à propos de plusieurs cas personnels, un nombre important d'atrésies tricuspidiennes :

|         | SERIE PRESENTE | CHICHE                           | EDWARDS<br>et BURCHELL          |
|---------|----------------|----------------------------------|---------------------------------|
|         | 23 cas         | 14 cas personnels<br>70 au total | 3 cas personnels<br>45 au total |
| TYPE I  | 18 cas : 78 %  | 73 %                             | 7 %                             |
| 1)      | 13 cas : 57 %  | 64 %                             | 62 %                            |
| 2)      | 5 cas : 21 %   | 9 %                              | 9 %                             |
| TYPE II | 5 cas : 22 %   | 27 %                             | 29 %                            |

## D) CONCLUSIONS.

### 1° Du point de vue anatomique.

- a) Les anomalies communes à toutes les formes sont donc :
  - l'atrésie totale de l'orifice tricuspide.
  - la communication interauriculaire.
  - la dilatation des oreillettes et du ventricule gauche.
- b) Complétant ces malformations de base, les éléments décisifs sont :
  - la position des gros vaisseaux, et en particulier de de l'artère pulmonaire.
  - l'existence ou non d'une communication interventriculaire.
  - l'état de la voie pulmonaire.
  - la présence ou non d'un canal artériel, et son calibre.
- c) Nous avons vu que l'association de loin la plus fréquente comporte une communication interventriculaire, les gros vaisseaux étant en place.

### 2° Du point de vue fonctionnel.

Ces éléments anatomiques associés entraînent en conséquence :  
— un shunt droite-gauche à l'étage auriculaire.

- une hypoplasie de la cavité du ventricule droit qui n'est pas fonctionnel.
- le ventricule gauche assure à lui seul les deux circulations, avec mélange obligatoire des sangs.
- seule la voie d'arrivée du sang aux poumons est variable, soit qu'elle se fasse par la voie pulmonaire (normale ou réduite), soit qu'elle y parvienne par dérivation (canal artériel et artères bronchiques).

### 3° Du point de vue hémodynamique.

Deux cas se présentent donc :

1. *La circulation pulmonaire est diminuée*, du fait :
  - d'une communication interventriculaire trop petite.
  - d'un barrage pulmonaire, sur une artère pulmonaire atrésiée ou sténosée, en place ou transposée.
  - d'un canal artériel à trop faible débit.
2. *La circulation pulmonaire est correcte* (voire augmentée) ; dans ce cas :
  - la communication à l'étage ventriculaire est large.
  - l'artère pulmonaire est normalement perméable et transposée.
  - le canal a un débit suffisant.

### AGE DU DECES

Sur l'ensemble des atrésies tricuspidiennes, nous avons pu faire les constatations suivantes :

- 1° Au bout de la 1<sup>re</sup> semaine 4 sont morts
- |                              |    |   |
|------------------------------|----|---|
| du 1 <sup>er</sup> mois      | 5  | — |
| du 1 <sup>er</sup> trimestre | 10 | — |
| du 1 <sup>er</sup> semestre  | 16 | — |
| de la 1 <sup>re</sup> année  | 19 | — |
- soit 82 %.
- 2° L'âge de décès *minimum* était de 1 jour (CIV minuscule, canal non fonctionnel barrage pulmonaire complet) ; l'âge *maximum* fut de 23 mois dans notre série (sténose infundibulaire modérée avec une CIV suffisante).

L'âge moyen s'établit à 6 mois et demi (pour KJELLEBERG, MANNHEIMER et coll. il était de 5 mois 3/4).

- 3° En fait, l'âge de décès est essentiellement fonction du type des combinaisons en présence. En reprenant notre classification, la *survie moyenne* s'établit ainsi :

*Type I. — Gros vaisseaux en place.*

1. Avec CIV :

- a) Voie pulmonaire normale 3 mois.
- b) Barrage pulmonaire 13 mois.

2. Sans CIV : 2 mois et demi.

*Type II. — A.P. transposée.*

1. Voie pulmonaire normale 2 mois et demi.
2. Barage pulmonaire 3 mois et demi.

## CONFRONTATION CLINIQUE (23 pièces - 16 dossiers cliniques)

### *La cyanose*

- a été dans tous les cas le premier signe de la malformation.
- elle est précoce, progressive, constante.

### *L'auscultation*

- ne perçoit aucune anomalie stéthacoustique 9 fois sur 10 dossiers (pour DONZELT, le souffle manque dans plus de 50 % des cas).

### *L'examen radiologique*

permet de retrouver les signes habituels, correspondants aux données anatomiques :

- dilatation de l'oreillette droite.
- gros ventricule gauche.
- très petit ventricule droit : pas de débord droit,  
profil antérieur rectiligne.
- vascularisation pulmonaire très diminuée.

Elle a été trouvée normale dans 2 cas comportant une voie pulmonaire normale, avec l'un un canal largement perméable, l'autre une importante communication interventriculaire.

### *Les tracés électriques*

ont montré sur 16 indications :

- axes déviés à gauche dans 13 cas : 4 entre  $+30$  et  $0^\circ$   
4 à  $0^\circ$   
5 entre  $0$  et  $-45^\circ$   
3 axes verticaux, qui chez un nourrisson peuvent être considérés comme une déviation gauche modérée.
- l'onde P est ample et amincie dans 9 cas.
- une SVG nette est notée 9 fois.
- un bloc droit noté comme exceptionnel par DONZELOT, existait une fois.

## 2° Sténose tricuspidiennne

Sur nos 355 pièces, 13 comportaient une sténose tricuspidiennne manifeste. Une seule existait à l'état pur. Toutes les autres étaient associées à un barrage de la voie pulmonaire et à une hypoplasie considérable de la cavité ventriculaire droite.

La sténose tricuspidiennne isolée est une malformation rare. Dans notre série, 1 cas sur 350 (0,28 %). Maud ABBOTT en avait rapporté 3 dans sa série de 1 000 cas.

Notre unique cas concerne un garçon décédé à 7 mois et dont la malformation s'était manifestée à 1 mois par l'apparition d'une cyanose nette, survenant uniquement par paroxysme lors des cris ou des tétées.

Du point de vue anatomique, nous avons trouvé, outre cette sténose de l'orifice tricuspideen aux valves petites et dures, indurées dans leur totalité, avec des cordages épaissis et durs également, une aorte chevauchant une très petite communication interventriculaire, une dilatation de l'oreillette droite et du ventricule gauche aux parois hypertrophiées ; le ventricule droit était très hypoplasique, ses parois épaisses.

### 3° Autres anomalies tricuspidiennes

17 pièces comportaient d'autres anomalies de l'appareil tricuspideen. Pour 16 d'entre elles, il s'agit d'anomalies mineures contingentes, associées à une malformation cardiaque. Nous précisons à nouveau que la plupart de nos pièces étaient formolées, et l'on sait la prudence qui doit être exigée dans l'appréciation des anomalies portant sur les appareils valvulaires, sur ces pièces ainsi fixées.

Compte tenu de cette précision, nous avons trouvé :

- dans 4 cas, des valves tricuspidiennes petites et dures, aux cordages fins s'insérant sur des piliers normaux, véritable aspect miniature d'un orifice normal. (Il n'existait pas la moindre sténose.)
- dans 12 cas, les valves étaient de taille normale, mais dures anormalement, scléreuses avec souvent des végétations sur le bord libre.
- pas une de nos pièces ne comportait de valves surnuméraires.
- la dernière comportait une malformation très importante de tout l'appareil tricuspideen : *maladie d'EBSTEIN*.

#### *Etude anatomique (1 cas)*

Le cœur est énorme, les cavités gauches paraissent petites. A l'ouverture de l'oreillette droite, on constate une très importante dilatation, intéressant surtout l'auricule et le sinus coronaire. Il existe une large communication inter auriculaire par le Trou de Botal.

L'orifice tricuspideen est largement béant, les deux cavités droites paraissent n'en faire qu'une.

L'appareil tricuspideen est plaqué contre les parois, les valvules sont malformées, leurs insertions reportées vers le bas, si bien qu'il n'existe qu'une chambre fonctionnelle, oreillette énorme occupant pratiquement la moitié du volume total du cœur, la cavité ventriculaire étant réduite à une très petite chambre inférieure où s'ouvre une artère pulmonaire de très petit calibre. La paroi est extrêmement mince à son niveau.

La dissection des valves tricuspidiennes permet d'individualiser une valve postérieure, entièrement adhérente à la paroi, une valve antéro-droite presque entièrement adhérente, une valve septale libre,

insérée sur le multiples petits pilliers. Le cœur gauche est normal, mais les cavités sont très petites.

Il n'y a ps de communication interventriculaire.

Telles sont les anomalies importantes que nous avons découvertes sur cette pièce, et qui sont en tous points semblables aux anomalies habituelles de la maladie d'Ebstein, malformation rare qui ne rentre que pour 0,28 % dans notre statistique chez le nourrisson.

#### *Du dossier clinique*

Bornons-nous à relever les éléments suivants :

- auscultation : double souffle au 3<sup>e</sup> espace intercostal gauche dont l'élément systolique est nettement prédominant.
- radio : très gros cœur.
- ECG : à QRS à + 90°.  
forte surcharge auriculaire droite.  
ondes T plates dans toutes les dérivations.
- décès : en insuffisance cardiaque.

## II

### L'ORIFICE MITRAL

Nous étudierons l'orifice mitral suivant le même plan que celui que nous avons adopté pour l'orifice tricuspide :

- vue d'ensemble.
- les atrésies mitrales.
- les sténoses mitrales.
- les autres anomalies.

Sur l'ensemble de nos 355 pièces, l'appareil mitral était le siège d'une anomalie dans 32 cas se répartissant ainsi :

1<sup>o</sup> Atrésies : 8 (par absence de valves).

2<sup>o</sup> Sténoses : 8 ; avec hypoplasie des valves : 5

avec hypoplasie et anomalies des valves : 3.

((2 fois seulement comme malformation majeure)

3<sup>o</sup> Autres anomalies : 16 (le plus souvent comme anomalies secondaires et contingentes)

3 cas avec insuffisance valvulaire.

#### *Remarque :*

L'association d'anomalies portant à la fois sur les orifices aortiques et mitral étant relativement fréquente (nous y reviendrons) sans qu'on puisse affirmer l'élément primitif ou prédominant, nous avons été obligés parfois de classer bien arbitrairement telle pièce dans un chapitre ou dans l'autre ; une mention de rappel sera faite cependant au chapitre correspondant.

## 1° Les atrésies mitrales

### FREQUENCE

Nos 8 atrésies mitrales représentent 2,3 % de nos malformations cardiaques.

### SEXE

Dans notre série réduite, nous trouvons une légère prédominance masculine : 5 garçons pour 3 filles.

### ANATOMIE (8 pièces)

L'atrésie mitrale est anatomiquement et fonctionnellement comparable à l'atrésie tricuspidiennne. C'est pourquoi nous utiliserons le même plan.

#### A) ANALYSE DES MALFORMATIONS.

##### 1. *L'orifice mitral.*

Dans tous les cas, il existe une imperforation totale du plancher auriculaire gauche, sans aucune trace de valves.

##### 2. *Le septum interauriculaire*

Il est toujours ouvert : le plus souvent il s'agit d'un « patent foramen ovale » (6 cas) ; EDWARDS avait fait la même constatation.

Nous trouvons d'autre part 1 communication par un ostium primum et 1 oreillette unique.

##### 3. *Le septum interventriculaire.*

Dans 6 de nos cas, il était largement ouvert par :

- 3 communication septales hautes.
- 2 ventricules uniques.
- 1 communication multiple.

##### 4. *Les cavités.*

###### a) *Les oreillettes :*

Leur aspect est variable et nous n'avons pas rencontré avec autant de constance des dilatations telles que celles que nous avons constatées dans les atrésies tricuspidiennes.

Nos constatations sont les suivantes :

|                                     |   |
|-------------------------------------|---|
| — Dilatation de l'oreillette gauche | 3 |
| — Dilatation de l'oreillette droite | 4 |
| — Hypertrophie des parois de l'O.G. | 2 |

###### b) *Les ventricules :*

|                                    |   |
|------------------------------------|---|
| Le ventricule gauche : — aplasie   | 2 |
| — hypoplasie                       | 4 |
| Le ventricule droit : — dilatation | 6 |

Rappelons que nous avons trouvé 2 ventricules uniques.

##### 5. *Emplacement des gros vaisseaux.*

- Transposition complète des gros vaisseaux 1

- Transposition isolée de l'aorte au VD 1
- Antéroposition de l'aorte 1  
(qui part cependant à gauche du ventricule unique)

6. *L'aorte.*

- *orifice* : 1 atrésie orificielle.  
1 sténose orificielle.
- *tronc* : 3 hypoplasies du tronc dans son ensemble.  
1 hypoplasie segmentaire de l'isthme (s'ajoutant à l'une des précédentes).
- *branches* : 1 hypoplasie des branches dans leur ensemble.

7. *L'artère pulmonaire.*

- atrésie orificielle et infundibulaire 1
- grosse pulmonaire 3

8. *Un canal artériel perméable* est retrouvé 3 fois (diamètre intérieur : 6 à 8 mm.).

9. *Autres malformations.*

Dans un cas, nous avons trouvé des anomalies des veines pulmonaires, larges, scléreuses, à l'endocarde épaissi et blanchâtre, cet aspect s'étendant à l'oreillette gauche.

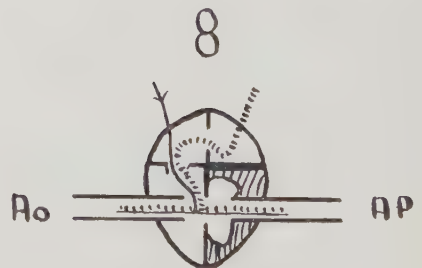
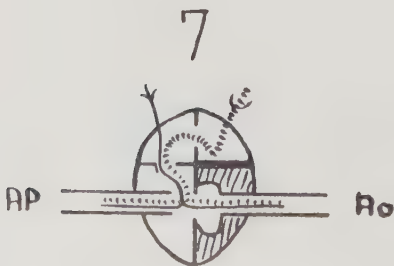
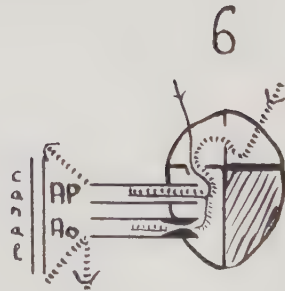
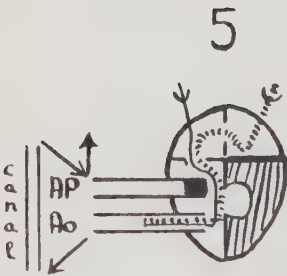
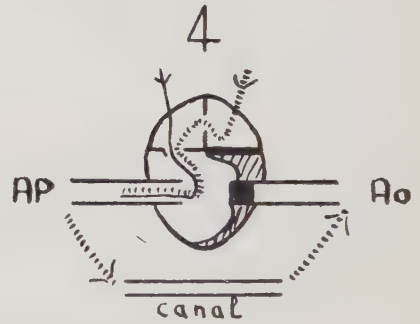
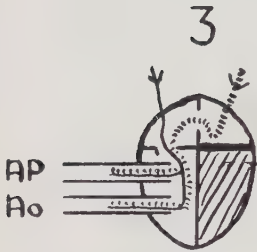
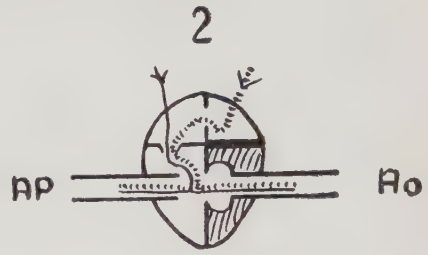
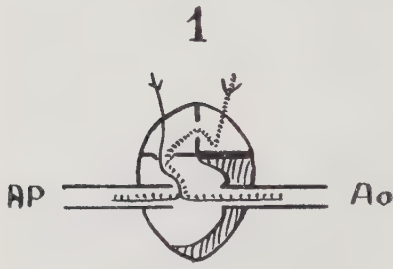
10. *Malformations extracardiaques associées* : aucune.

B) GROUPEMENT DES MALFORMATIONS.

Nous rassemblerons dans le tableau ci-contre les principales des anomalies que nous venons d'exposer de façon analytique, sur ces huit cas d'atrésie mitrale :

|                         | 1      | 2 | 3 | 4      | 5 | 6 | 7 | 8 |
|-------------------------|--------|---|---|--------|---|---|---|---|
| Atrésie mitrale         | +      | + | + | +      | + | + | + | + |
| C.I.A.                  | +      | + | + | +      | + | + | + | + |
| C.I.V.                  |        | + | 0 |        | + | 0 | + | + |
| Ventricule unique       | +      |   |   | +      |   |   |   |   |
| Ventricule gauche       |        |   |   |        |   |   |   |   |
| — aplasie               | ventr. |   | + | ventr. |   | + |   |   |
| — hypoplasie            | unique | + |   | unique | + |   | + | + |
| Aorte et AP transposées | 0      | 0 |   | 0      |   |   | 0 | + |
| Aorte seule transposée  |        |   | + |        | + | + | 0 | + |
| Aorte : atrésie orific. | 0      | 0 | 0 | +      | 0 | + | 0 | 0 |
| sténose orific          |        |   |   |        |   |   |   |   |
| A. P. atrésie           | 0      | 0 | 0 | 0      | + | 0 | 0 | 0 |
| Canal artériel          | 0      | 0 | 0 | +      | + | + | 0 | 0 |

Et nous les concrétiserons sur les schémas suivants :



De la confrontation des divers groupements malformatifs ainsi formés, nous retiendrons les points suivants :

1° *Trois éléments sont communs aux divers types d'atrésie mitrale :*

- a) l'imperforation du plancher auriculaire gauche.
- b) La communication interauriculaire.
- c) L'absence, sinon anatomique, du moins fonctionnelle, de la cavité ventriculaire gauche, le cœur fonctionnant comme un cœur triloculaire biauriculaire, voire un cœur biloculaire.

Cette absence du ventricule gauche est réalisée selon trois modalités différentes :

- soit que le VG soit exclu, du fait de l'absence de communication interventriculaire. L'aorte dans ce cas est transposée au ventricule droit (cas 3 et 6).
- soit qu'il s'agisse d'un ventricule unique (cas 1 et 4).
- soit qu'une communication interventriculaire large réalise la même disposition (cas 2 - 5 - 7 - 8).

Dans tous les cas, donc, il n'existe fonctionnellement qu'une seule cavité ventriculaire au niveau de laquelle s'effectue le mélange des sangs.

2° *Par contre sont variables la disposition et la valeur fonctionnelle des gros vaisseaux, ainsi que les volumes auriculaires.*

a) *La voie pulmonaire.*

- Elle est normale dans les cas 1 - 2 - 3 - 4 - 6 et 7.
- Elle est normale également dans le cas 8, bien que l'AP soit transposée au VG. Mais l'emplacement des gros vaisseaux semble de peu d'importance, puisqu'il n'existe fonctionnellement qu'une cavité ventriculaire.
- Elle est interrompue, dans le cas 5, par une atrésie orificielle et infundibulaire. La seule voie possible d'accès du sang aux poumons est le canal artériel perméable que nous avons en effet retrouvé.

b) *La grande circulation.*

- La voie aortique est normale dans les cas 1 - 2 et 7.
- Elle est également normale dans les 3 - 5 et 8 bien que l'aorte soit transposée au ventricule droit. Même remarque que celle que nous avons faite à propos de la voie pulmonaire.
- Elle est interrompue, dans le cas 4, par une atrésie orificielle, la voie de dérivation étant également un canal artériel largement perméable et shuntant selon toute vraisemblance dans le sens droite-gauche.
- Enfin, la voie aortique est diminuée dans le cas 6 par une sténose orificielle. Un canal artériel complète un débit insuffisant.

c) *Les cavités.*

Nous avons donné plus haut les différents aspects, variables nous l'avons vu, des cavités auriculaires.

Quant aux ventricules, il reste bien entendu qu'une seule cavité ventriculaire est fonctionnelle, trois dispositions sont réalisées :

- ventricule unique : 2 cas (1 et 4).
- VG exclu dilatation du VD : 2 cas (3 et 6).
- CIV dilatation du VD : 4 cas (2 - 5 - 7 et 8).

3° *En conclusion* nous pensons pouvoir classer les atrésies mitrales en deux types :

*Premier type* (cas 1 - 2 - 3 - 7 et 8) : *Les voies efférentes du VD sont normales.*

Et bien que dans certains cas l'aorte seule ou les deux gros vaisseaux soient transposés (nous avons vu que les conséquences hémodynamiques n'en paraissent pas modifiées pour autant), tous ces cas sont comparables et aboutissent à la même conséquence : le mélange complet des sangs dans la cavité ventriculaire. Interviennent alors sans doute d'autres éléments qui conditionnent les quantités de sang veineux et de sang oxygéné qui emprunteront respectivement la voie pulmonaire et la voie aortique (état des vaisseaux, hypertension d'origine diverses en aval et peut-être d'autres éléments hémodynamiques intraventriculaires...).

*Deuxième type* (cas 4 - 6 et 5) : *Il y a un barrage sur une des voies.*

Qu'il s'agisse de l'aorte (atrésie orificielle du cas 4, sténose orificielle du cas 6) ou de l'artère pulmonaire (atrésie infundibulaire et orificielle du cas 5), dans tous ces cas, la présence d'une voie de dérivation complémentaire est indispensable. Dans nos trois cas, il s'agissait d'un canal artériel à large débit.

## *AGE DU DECES*

L'âge du décès minimum a été de 2 jours (atrésie orificielle aortique associée), maximum de 1 an (forme avec transposition de l'aorte au ventricule droit), l'âge de décès moyen étant de 4 mois et demi.

Sur nos huit enfants, deux étaient morts à la fin de la première semaine, quatre au troisième mois, six à la fin du premier semestre et aucun n'a dépassé l'âge de un an.

## NOTES CLINIQUES (8 dossiers).

*La cyanose* a été notée 7 fois sur 8, précoce (4 fois dans les premières vingt-quatre heures), assez intense, permanente avec paroxysmes.

*Le souffle* a manqué 4 fois (soit 50 %). Dans les 4 autres cas, il s'agissait d'un souffle systolique situé aux 3<sup>e</sup> 4<sup>e</sup> EIG (l'un d'eux n'avait pas été perçu à un premier examen).

*La transparence pulmonaire* aux rayons X était variable :

Normaux dans cinq cas, les poumons étaient foncés dans notre cas n° 6 : du fait de la sténose orificielle de l'aorte transposée, la voie pulmonaire constituait la voie d'éjection principale du ventricule droit, entraînant donc une surcharge pulmonaire notable.

Par contre, dans deux de nos cas, les poumons étaient clairs à la radio :

— cas 5 : (atrésie pulmonaire).

— cas 8 (l'artère pulmonaire s'ouvre au fond du recessus que constitue le ventricule gauche borgne).

## 2° Sténose mitrale

De même que la sténose tricuspiddienne pure, isolée, la sténose mitrale congénitale pure est une malformation rare : notre série en comporte 2 cas, soit 0,57 % de nos malformations cardiaques.

Nous avons trouvé une sténose mitrale appréciable sur 6 autres pièces, malformées par ailleurs, et qui comportaient respectivement :

une atrésie aortique orificielle (3 cas)

— une hypoplasie aortique (1 cas)

— une coarctation (1 cas)

— une tétralogie de Fallot (1 cas).

Nos deux cas de sténose mitrale considérée comme malformation unique ou majeure concernent deux enfants décédés l'un à l'âge de huit mois, l'autres à vingt-trois mois.

## ANATOMIE

*Premier cas* : Sténose mitrale par hypoplasie et anomalie des valves, minuscules, ratatinées, soudées l'une à l'autre.

Il existe d'autre part une CIA par un large « patent foramen ovale », et une CIV petite. L'aorte est légèrement dextroposée, le tronc et les branches de l'artère pulmonaire larges.

Le ventricule gauche est très hypoplasique, réduit à un étroit défilé vers l'orifice aortique.

L'oreillette droite est dilatée.

*Deuxième cas* : Il n'est noté comme seules anomalies qu'une sténose mitrale appréciable avec valves hypoplasiques, et une dilatation importante de l'oreillette gauche. Il n'y a pas de communication entre les deux cœurs.

### 3° Autres anomalies mitrales

Hormis nos 8 atrésies mitrales, et nos 8 sténoses mitrales (dont 2 seulement comme malformation majeure) nous avons, sur 16 autres pièces, trouvé une anomalie de l'appareil mitral. Les anomalies étaient mineures, contingentes, simple détail d'examen et accompagnaient d'autres malformations cardiaques. Il s'agissait essentiellement d'un aspect hypoplasique modéré de l'appareil mitral dont les valves (compte tenu du fixage par le formol) paraissaient petites, miniatures, souvent dures et scléreuses (8 fois). Il n'existait ni sténose, ni insuffisance de l'orifice.

Nous n'avons rencontré aucun orifice à valve surnuméraire.

Sur trois de nos pièces, d'autre part, nous avons trouvé une anomalie de la valve interne, fendue transversalement en son centre, manifestement insuffisante (avec communication interauriculo-ventriculaire : voir ce chapitre).

Etant donné, comme nous l'avons déjà fait remarquer, l'association fréquente de malformation portant à la fois sur l'appareil mitral et sur l'orifice aortique, et pouvant intéresser tout le cœur gauche, nous aurons l'occasion lors de l'étude de l'orifice aortique, de reprendre ces associations dans leur ensemble.

---

## CHAPITRE III

### Les anomalies de position des gros vaisseaux

Ce chapitre va comporter l'étude des diverses malpositions des deux gros vaisseaux de la base. Il comprendra deux parties :

- I. — *Les transpositions des gros vaisseaux*  
(complètes et partielles).
- II. — *Les malpositions unilatérales*  
(aorte ou artère pulmonaire seule).

Nous avons précisé en effet que nous réservions le terme de transposition aux cas où les deux vaisseaux sont intéressés, qu'elle soit complète ou partielle, et que nous parlions de malposition unilatérale lorsqu'il ne s'agit que d'un seul vaisseau, l'autre étant en place normale.

De même, on trouvera dans le préambule de notre deuxième partie, au chapitre « terminologie », les critères sur lesquels nous nous sommes basés pour apprécier les malpositions des gros vaisseaux de la base, ainsi que la figuration de ces malpositions.

Bornons-nous à rappeler les cinq degrés des malpositions aortiques :

1. Aorte légèrement dextroposée.
2. Aorte 1/4.
3. Aorte à cheval.
4. Aorte 3/4.
5. Aorte transposée au ventricule droit.

#### FREQUENCE GENERALE

Nous avons trouvé sur l'ensemble de nos 355 pièces :

- 68 transpositions des gros vaisseaux dont 63 comme malformations majeures, les 5 autres étant associées et classées à d'autres malformations.
- 81 malpositions de l'aorte seule.
- 2 malpositions de l'artère pulmonaire seule.

Ainsi sur 355 pièces :

|                      |                 |
|----------------------|-----------------|
| l'aorte est malposée | 149 fois (42 %) |
| l'artère pulmonaire  | 70 fois (19 %)  |

## LES TRANSPOSITIONS DES GROS VAISSEAUX

### FREQUENCE

Nous avons dit que 68 pièces comportaient une transposition des gros vaisseaux : 62 transpositions complètes, 6 partielles.

Cinq de ces transpositions étaient associées à une atrésie tricuspidienne (4 cas) ou mitrale (1 cas) et classées à ces chapitres, l'élément majeur nous paraissant être dans ces cas l'atrésie auriculo-ventriculaire. Ces 5 cas n'entreront donc pas dans le cadre du présent chapitre.

Il reste donc que pour l'ensemble de nos 355 cardiopathies congénitales vérifiées du nourrisson, les transpositions des gros vaisseaux rentrent pour 63 (59 transpositions complètes, 4 partielles) ce qui représente un très fort pourcentage (près de 19 % des malformations cardiaques du nourrisson).

Il est intéressant de comparer ce pourcentage avec un certain nombre d'autres statistiques :

|                          |                    |                   |
|--------------------------|--------------------|-------------------|
| pour 100 cardiopathies : | Thomas MOORE       | 27 transpositions |
|                          | série présente     | 19 —              |
|                          | GIBSON et CLIFTON  | 9 —               |
|                          | Maud ABBOTT        | 6,5 —             |
|                          | MANNHEIMER         | 6 —               |
|                          | KJELLBERG et Coll. | 3,2 —             |

Nous avons à dessein présenté ces chiffres en ordre décroissant et il convient de préciser :

- que la première statistique (Th. MOORE) qui compte un pourcentage extrêmement élevé de transposition, concerne exclusivement la *période néo-natale*.
- que notre série personnelle se limite au *nourrisson*.
- que la troisième statistique s'étend à la *deuxième enfance*.
- que les autres séries sont établies *sans considération d'âge*.

Ainsi nous constatons que la fréquence des transpositions diminue avec l'âge, ce qui nous confirme bien la gravité de cette malformation, incompatible avec une longue survie.

### SEXE

Tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître une nette prédominance du sexe masculin : E. ROSSI trouve 16 garçons pour 8 filles ; MANNHEIMER, 6 pour 2 ; M. ABBOTT, 35 pour 12.

Pour notre part, nous comptons 39 garçons pour 24 filles.

### ANATOMIE (63 pièces)

Nos 63 pièces se répartissent en 59 transpositions complètes et 4 transpositions partielles. Nous les étudierons séparément.

# A) TRANSPOSITIONS COMPLETES (59 pièces).

1. *La malformation essentielle* est simple, constante dans tous ses caractères, évidente dès l'inspection du cœur (les cavités droites et gauches ayant été bien repérées, afin de ne pas se laisser abuser au premier abord par un « situs cordis » qu'un examen attentif permettra de préciser éventuellement, écartant du même coup le diagnostic de transposition des gros vaisseaux) : l'aorte part à droite, au sommet de l'infundibulum, l'artère pulmonaire quitte le ventricule gauche.
2. *Les shunts compensateurs* par contre sont essentiellement variables. Deux groupes sont à considérer : il existe ou il n'existe pas de communication interventriculaire. Et il reste à préciser dans les deux cas la présence éventuelle d'un autre shunt intracardiaque (communication interauriculaire) ou extracardiaque (persistance d'un canal artériel perméable), ou l'association des deux.

Nous verrons l'importance de ces shunts qui compensent, pour une faible part il est vrai, la transposition, et conditionnent la survie.

Sur nos 59 pièces, ces shunts se répartissent ainsi :

## 1. Il n'y a pas de CIV : 39 cas (66 %)

Ce sont les plus nombreuses. D'autres pourcentages sont voisins du nôtre : M. ABBOTT, 55 % ; KJELLBERG et Cool, 62 % ; Th. MOORE, 60 %.

- |                                             |    |
|---------------------------------------------|----|
| a) Avec CIA par un « patent foramen ovale » | 13 |
| b) Avec canal artériel                      | 7  |
| c) Avec CIA et canal                        | 19 |

## 2. Il y a une CIV : 20 cas (34 %)

- |             |   |
|-------------|---|
| a) Avec CIA | 8 |
|-------------|---|

Dans cette série : 1 ventricule unique  
2 communications inter-auriculo-ventriculaires.

- |                      |   |
|----------------------|---|
| b) Avec canal        | 2 |
| c) Avec CIA et canal | 2 |
| d) Sans CIA ni canal | 8 |

Dans cette série : 2 ventricules uniques.

## 3. Les malformations cardiaques associées.

Sur 46 pièces, il n'existe aucune malformation, les 13 autres cas comportaient en outre :

- une sténose modérée de l'orifice pulmonaire (2 cas).
- un orifice pulmonaire bicuspidé (2 cas).
- une dilatation de l'artère pulmonaire, avec petite aorte (5 cas).
- une sténose de l'isthme aortique (1 cas).
- une sténose orificielle de l'aorte modérée, avec naissance en un tronc commun de la sous-clavière droite et des carotides (1 cas).

- une anomalie de retour veineux, les veines pulmonaires droites s'abouchant isolément dans l'oreillette gauche, et présence d'une veine surnuméraire, veines pulmonaires gauches normales (1 cas)
- une ectasie importante du sinus coronaire (1 cas)

## B) TRANSPOSITIONS PARTIELLES (4 pièces)

### 1. *Emplacement des gros vaisseaux.*

- Aorte transposée et artère pulmonaire à cheval au-dessus de la communication interventriculaire : syndrome de TAUSSIG, BING et PERNKOPF (2 cas auxquels s'ajoute une pièce comportant en outre une atrésie tricuspидienne).
- Artère pulmonaire transposée et aorte à cheval (2 cas auxquels s'ajoute une pièce comportant en outre une atrésie mitrale).

### 2. *Shunt.*

Puisqu'il s'agit de transposition partielle, tous ces cas comportent une communication interventriculaire : 3 communications hautes, 1 communication basse au travers du septum membraneux.

Une seule pièce comporte en outre une CIA par un « patent foramen ovale ».

### 3. *Autres malformations cardiaques.*

Il existait d'autre part 3 fois une dilatation notable de l'artère pulmonaire, 1 fois une sténose orificielle.

Les deux pièces mentionnées plus haut et comportant respectivement une atrésie tricuspидienne et une atrésie mitrale sont étudiées à ces chapitres.

## MALFORMATIONS ASSOCIEES

Elles sont très rares dans la transposition des gros vaisseaux : M. ABBOTT en signale 6 sur 65 cas.

Deux enfants seulement présentaient des malformations extra-cardiaques : l'un des malformations des membres, d'une oreille et du voile du palais ; l'autre, une aplasie totale du rein et de l'uretère gauches.

Il n'y a aucun enfant mongolien.

## AGE DU DECES

### 1° Répartition générale.

|          |    |         |        |            |        |
|----------|----|---------|--------|------------|--------|
| A 1 mois | 22 | enfants | sur 63 | sont morts | (34 %) |
| A 3 mois | 44 | —       | 63     | —          | (70 %) |
| A 6 mois | 55 | —       | 63     | —          | (87 %) |
| A 1 an   | 62 | —       | 63     | —          | (98 %) |

### 2° Age du décès moyen (sur 63 cas).

|                                    |            |
|------------------------------------|------------|
| Pour l'ensemble des transpositions | 3 mois     |
| Pour les transpositions partielles | 6 mois     |
| Pour les transpositions complètes  | 2 mois 1/2 |

### 3° Suivant les formes anatomiques

nous rassemblerons dans le tableau ci-dessous les âges de décès, par groupements anatomiques, de nos 59 transpositions complètes.

|                      | Nombre | Age de décès |          |            | sont morts |          |          |       |
|----------------------|--------|--------------|----------|------------|------------|----------|----------|-------|
|                      |        | min.         | max.     | moyen      | à 1 mois   | à 3 mois | à 6 mois | 1 an  |
| Sans CIV             | 39     | 1 m. 1/2     |          |            | 45 %       | 87 %     | 95 %     | 100 % |
| avec CIA             | 13     | 6 j.         | 11 m.    | 2 m. 1/2   |            |          |          |       |
| avec canal           | 7      | 2 h.         | 2 m. 1/2 | 3 sem.     |            |          |          |       |
| avec CIA<br>et canal | 19     | 4 j.         | 10 m.    | 1 m. 1/2   |            |          |          |       |
| Avec CIV             | 20     | 4 m.         |          |            | 15 %       | 42 %     | 73 %     | 96 %  |
| + CIA                | 8      | 3 j.         | 23 m.    | 5 m. 1/2   |            |          |          |       |
| + canal              | 2      | 2 m.         | 10 m.    | nbre insuf |            |          |          |       |
| + CIA<br>et canal    | 2      | 10 j.        | 12 j.    | nbre insuf |            |          |          |       |
| CIV seule            | 8      | 1 m. 1/2     | 9 m.     | 4 m.       |            |          |          |       |

Ce tableau est suffisamment éloquent par lui-même et nous permet de constater :

- que les transpositions sans communication interventriculaire sont de beaucoup les plus mal tolérées,
- qu'en particulier ce sont les formes sans shunt intracardiaque et ne comportant qu'un canal artériel qui sont le plus rapidement mortelles.

Signalons enfin que nous n'avons pas inclus dans nos chiffres un enfant (forme avec CIV + CIA) décédé à 5 mois le lendemain d'une tentative chirurgicale : implantation des veines pulmonaires dans l'oreillette droite (à la vérification les veines pulmonaires droites seules étaient perméables).

### CONFRONTATION CLINIQUE

Cette étude portera sur 54 cas comportant un dossier clinique complet, éliminant ainsi 9 cas où les renseignements sont insuffisants.

#### 1° Circonstances de découverte.

- Dans la grande majorité des cas (50 fois sur 54) le signe d'alarme a été la cyanose, avec ou sans dyspnée, avec ou sans troubles de déglutition.
- Ailleurs, il s'est agi d'une hémorragie méningée avec convulsions à 3 jours, ou bien l'attention a été attirée fortuitement sur le cœur, lors d'un examen de l'enfant dont l'hypotrophie inquiétait les parents, par la découverte d'un souffle à deux mois, trois mois et demi et six mois.

#### 2° La cyanose.

Largement conditionnée par l'importance et l'efficacité des shunts elle est toujours précoce et progressive.

Dans deux cas seulement, il n'y a jamais eu de cyanose (forme avec communications interventriculaire et interauriculaire).

*Sa date d'apparition :*

|                     |                                            |
|---------------------|--------------------------------------------|
| — dès la naissance  | 34 (63 %)                                  |
| — à quelques heures | 7                                          |
| — à quelques jours  | 7                                          |
| — à quinze jours    | 2                                          |
| — à six semaines    | 1 (CIV très large)                         |
| — à six mois        | 1 (transposition partielle avec CIV large) |

*Son intensité :*

|           |    |                         |
|-----------|----|-------------------------|
| — modérée | 17 | } dont 12 progressives. |
| — nette   | 23 |                         |
| — intense | 12 |                         |

*Ses caractères :*

|                                      |    |
|--------------------------------------|----|
| — permanente sans paroxysme          | 10 |
| — uniquement lors des cris ou tétées | 7  |
| — permanente avec paroxysme          | 35 |

3° *Les signes d'auscultation.*

Nous les résumerons dans le tableau suivant :

| Ensemble des transpositions | Nombre | Pas de souffle                      | Souffle | Intensité | Eclat B <sub>2</sub> |
|-----------------------------|--------|-------------------------------------|---------|-----------|----------------------|
|                             | 54     | 27                                  | 27      |           | 5                    |
| Formes sans CIV             | 29     | 17                                  | 12      | modérée   | 3                    |
| avec CIA 11                 | }      | 2                                   | 9       | modérée   | 3                    |
| avec canal 3                |        | 1                                   | 2       | modérée   | —                    |
| avec CIA et canal 15        |        | 14                                  | 1       | modérée   | —                    |
| Formes avec CIV             | 25     | 10                                  | 15      | net       | 2                    |
|                             |        | dont les 3 formes avec CIA et canal |         |           |                      |

Nous constatons :

1. que 50 % de nos transpositions ne s'accompagnent d'aucun signe d'auscultation, un souffle n'existant que 27 fois sur 54 (pour M. Abbott ce pourcentage va jusqu'à 60 %).
2. que le souffle est habituellement modéré dans les formes sans communication interventriculaire, plus net dans les formes qui en comportent une.
3. que sur 18 transpositions avec communication interventriculaire et canal artériel (15 sans CIV - 3 avec CIV) une seule fois un souffle a été entendu, les 17 autres formes sont muettes.

#### 4° L'examen radiologique.

Nous releverons ici les indications relatives à la *vascularisation pulmonaire*.

|                          | nettement accentuée | légèrement accentuée | normale       | légèrement diminuée | nettement diminuée |
|--------------------------|---------------------|----------------------|---------------|---------------------|--------------------|
| Formes sans CIV          | 8                   | 2                    | 7             | 3                   | 7                  |
| Formes avec CIV          | 6                   | 4                    | 3             | 1                   | 6                  |
| Ensemble des transposit. | 14                  | 6                    | 10            | 4                   | 13                 |
| <i>poumons</i>           | 20<br>foncés        |                      | 10<br>normaux | 17<br>clairs        |                    |

N. B. — L'accentuation de la vascularisation pulmonaire dans les transpositions avec CIV est dans plusieurs cas nettement prédominante dans les régions hilaires, réalisant les « pommelures » classiquement décrites.

#### 5° L'examen électrique.

Nous nous bornerons à résumer dans le tableau ci-dessous les caractères des électrocardiogrammes pratiqués.

|                                | A X E |      |      |      |      | SURCHARGE          |            |          | Bloc<br>droit |
|--------------------------------|-------|------|------|------|------|--------------------|------------|----------|---------------|
|                                | Norm. | +120 | +150 | +180 | —150 | Auricul.<br>droite | Ventricul. |          |               |
|                                |       |      |      |      |      |                    | droite     | combinée |               |
| Ensemble des<br>transpos. (44) | 8     | 7    | 19   | 4    | 6    | 25                 | 20         | 4        | 7             |
| Formes sans<br>CIV (24)        | 1     | 5    | 12   | 3    | 3    | 13                 | 13         | 1        | 2             |
| Formes avec<br>CIV (20)        | 7     | 2    | 7    | 1    | 3    | 12                 | 7          | 3        | 5             |

## II

### LES MALPOSITIONS UNILATERALES

De l'aorte ou de l'artère pulmonaire  
isolément

Nous avons dans tous les cas trouvé ces anomalies associées à d'autres malformations cardio-vasculaires.

#### A) MALPOSITIONS DE L'AORTE SEULE.

Sur l'ensemble de nos 355 pièces, cette anomalie a été rencontrée 81 fois, soit sur 23 % de nos pièces, transposition des gros vaisseaux mises à part.

Il s'agit de 38 tétrades de Fallot.

14 pentalogies de Fallot.

12 communications interventriculaires.

9 troncs artériels communs.

3 atrésies mitrales.

2 communications interauriculo-ventriculaires.

1 sténose mitrale.

1 sténose tricuspидienne.

1 hypoplasie du tronc aortique.

Une communication interventriculaire est toujours présente.  
L'artère pulmonaire est en place normale.

Ces 81 malpositions de l'aorte se répartissent ainsi :

*Aorte légèrement dextroposée* (11 cas)

5 CIV

2 pentalogies

1 Fallot

1 CIAV

1 hypoplasie du tronc aortique.

1 sténose mitrale

*Aorte à cheval* (30 cas)

18 tétrades de Fallot

4 pentalogies

4 troncs artériels communs

3 CIV

1 sténose tricuspидienne

*Aorte 3/4* (27 cas)

16 tétrades de Fallot

6 pentalogies

3 TAC

2 CIV

*Aorte transposée* (13 cas)

3 tétrades de Fallot

3 atrésies mitrales

2 pentalogies

2 TAC

2 CIV

1 CIAV

#### E) MALPOSITIONS DE L'ARTERE PULMONAIRE SEULE.

Beaucoup plus rare, cette anomalie n'a été rencontrée que deux fois (0,7 %).

ici aussi, il y a une communication interventriculaire et d'autre part l'aorte est en place normale.

Il s'agit :

*d'une artère pulmonaire à cheval*

*d'une artère pulmonaire transposée*

toutes deux accompagnées d'une atrésie tricuspидienne.

En conclusion de ce chapitre, nous rassemblons l'ensemble des ANOMALIES DE POSITION DES GROS VAISSEAUX dans le tableau

| sur 355 pièces                                 | AU TOTAL | COMME<br>MALFORMATION<br>MAJEURE | ASSOCIEES<br>A D'AUTRES<br>MALFORMATIONS |
|------------------------------------------------|----------|----------------------------------|------------------------------------------|
| ANOMALIES<br>DE POSITION<br>DES GROS VAISSEAUX | 151      | 63                               | 88                                       |
| I. — TRANSPOSITION<br>DES GROS VAISSEAUX       | 68       | 63                               | 5                                        |
| complète                                       | 62       | 59                               | 3                                        |
| partielle                                      | 6        | 4                                | 2                                        |
| II. — MALPOSITION<br>DE L'AORTE SEULE          | 81       | —                                | 81                                       |
| — légèrement détroposé                         |          |                                  | 11                                       |
| — à cheval                                     |          |                                  | 30                                       |
| — 3/4                                          |          |                                  | 27                                       |
| — transposée                                   |          |                                  | 13                                       |
| III. — MALPOSITION<br>DE L'A.P. SEULE          | 2        | —                                | 2                                        |
| — à cheval                                     | —        | —                                | 1                                        |
| — transposée                                   | —        |                                  | 1                                        |

## CHAPITRE IV

### **La voie pulmonaire**

---

Dans ce chapitre consacré aux anomalies de la voie pulmonaire nous envisagerons dans une première partie l'étude analytique d'ensemble de l'artère pulmonaire, puis celle des divers syndrômes anatomiques caractérisés par cette anomalie essentielle qui leur est commune : le barrage pulmonaire.

#### **ETUDE ANALYTIQUE DE L'ARTERE PULMONAIRE**

*N. B.* — Nous ne reviendrons pas sur la terminologie que nous utilisons et dont nous avons donné le détail dans un chapitre spécial de notre première partie.

Dans cette étude analytique, chaque « territoire » de la voie pulmonaire sera isolé et envisagé séparément, les groupements des diverses anomalies un peu artificiellement isolées, devant être repris en conclusion.

#### ***L'INFUNDIBULUM PULMONAIRE***

Dans 68 pièces sur 355, il est le siège d'une malformation

- 20 atrésies
- 48 sténoses

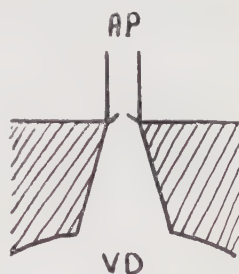
Nous schématiserons ainsi la disposition normale :

1° *Atrésies.*

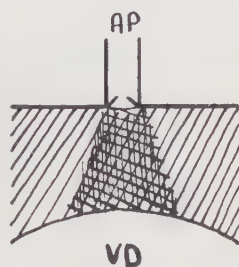
Les 20 atrésies infundibulaires se répartissent ainsi :

- 3 avec orifice normal
- 3 avec sténose orificielle associée
- 14 avec atrésie orificielle associée.

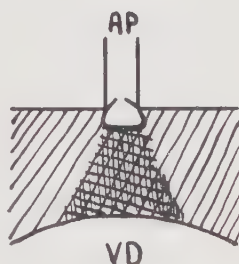
Nous les classons en quatre types :



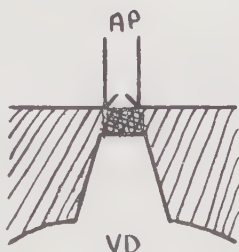
*Type I* : Absence totale d'infundibulum. (7)



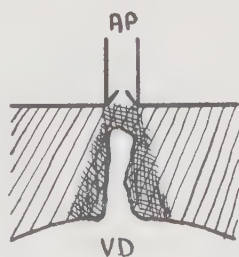
*Type II* : Il existe une petite chambre sous-valvulaire, borgne du côté ventriculaire. (2)



*Type III* : L'infundibulum est normal jusqu'au voisinage de l'orifice qu'il n'atteint pas. (8)



*Type IV* : Même disposition, mais avant l'atrésie, l'infundibulum est sténosé. (3)



| ATRESIE INFUN<br>DIBULAIRES<br>Nbre |   | ORIFICE |         |        | TRONC   |                    |                 |        |
|-------------------------------------|---|---------|---------|--------|---------|--------------------|-----------------|--------|
|                                     |   | Atrésie | Sténose | normal | Atrésie | Hypo-<br>plasie ++ | Hypo-<br>plasie | normal |
| TYPE I                              | 7 | 6       |         | 1      | 1       | 2                  | 2               | 2      |
| TYPE II                             | 2 | —       | 1       | 1      | —       | —                  | —               | 2      |
| TYPE III                            | 8 | 7       | 1       | —      | 2       | 1                  | 5               | —      |
| TYPE IV                             | 3 | 1       | 1       | 1      | —       | 1                  | 2               | —      |

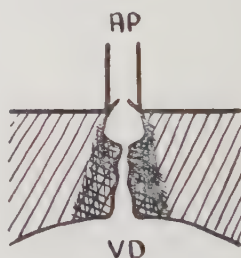
## 2° Sténoses

Les 48 pièces où existe une sténose infundibulaire se répartissent ainsi :

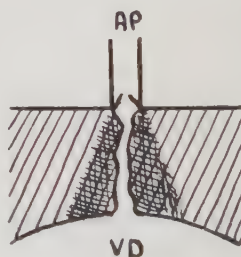
- 27 sténoses infundibulaires pures (orifice normal)
- 18 avec sténoses orificielle associée
- 3 avec atrésie orificielle

Nous les avons classé en cinq types :

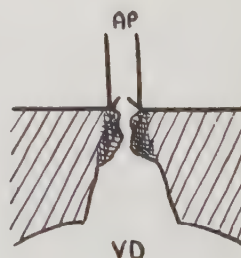
*Type I* : Sténose longue avec petite chambre sous-valvulaire. (6)



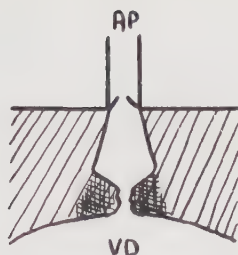
*Type II* : Sténose longue sans dilatation sous-valvulaire. (30)



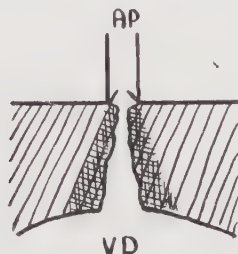
*Type III* : Sténose haute ou supérieure. (3)  
(De beaucoup le plus fréquent.)



Type IV : Sténose haute, ou inférieure. (3)



Type V : Sténose progressive. (6)



| STENOSSES<br>INFUN-<br>DIBULAIRES<br>Nbres |    | ORIFICE |         |        | TRONC   |                    |                 |        |
|--------------------------------------------|----|---------|---------|--------|---------|--------------------|-----------------|--------|
|                                            |    | Atrésie | Sténose | normal | Atrésie | Hypo-<br>plasie ++ | Hypo-<br>plasie | normal |
| TYPE I                                     | 6  | —       | 3       | 3      | —       | 2                  | 4               | —      |
| TYPE II                                    | 30 | 2       | 11      | 17     | —       | 5                  | 9               | 16     |
| TYPE III                                   | 3  | 1       | 1       | 1      | —       | 1                  | 1               | 1      |
| TYPE IV                                    | 3  | —       | —       | 3      | —       | —                  | 2               | 1      |
| TYPE V                                     | 6  | —       | 3       | 3      | —       | —                  | 3               | 3      |

### L'ORIFICE PULMONAIRE

Nous avons trouvé une anomalie, parfois mineure il est vrai, sur 82 pièces :

- 27 atrésies
- 38 sténoses
- 5 dilatations
- 12 anomalies diverses

#### 1° Atrésies

Les 27 atrésies orificielles sont ainsi réparties :

- 10 atrésies orificielles pures (infundibulum normal)
- 14 avec atrésie infundibulaire associée
- 3 avec sténose infundibulaire

par — absence de valves 14

— soudure de valves 13 (dont 2 orifices bivalves)

#### 2° Sténoses

Répartition des 38 sténoses orificielles :

- 17 sténoses orificielles pures (infundibulum normal)

18 avec sténose infundibulaire associée  
3 avec sténose infundibulaire.

*Caractères* : dans 13 cas, cette sténose est très importante, punctiforme. L'aspect classique de la sténose « en dome » en « museau de tanche » à l'orifice excentré était net dans 8 cas.

Dans les 25 autres cas, la sténose est évidente, moins importante cependant et revêt des aspects variables.

*Modalité* : l'orifice est sténosé, du fait :

- d'anomalies de valves, petites, dures, scléreuses, malformées (4 cas).
- de soudure partielle des valves (13 cas).
- d'hypoplasie des valves (8 cas).
- qu'il s'agit de valvules bicuspidés, malformées ou partiellement soudées (13 cas).

### 3° Dilatations.

Sur 5 pièces, nous avons trouvé un orifice pulmonaire de conformation normale, mais manifestement large, dilaté, les trois valves dépliées ne semblant pas pouvoir couvrir la totalité de la surface orificielle (encore qu'il faille compter avec la rétraction dûe au formol).

### 4° Autres anomalies.

Dans 12 cas enfin, nous avons trouvé une anomalie mineure portant sur l'appareil valvulaire, l'orifice étant par ailleurs normal :

- 2 cas : valves dures et scléreuses, cartilagineuses
- 10 cas : orifice à deux valves.

Comme à propos de l'infundibulum, nous rassemblerons dans le petit tableau ci-dessous les caractères de l'artère pulmonaire dans ces cas d'atrésie ou sténose orificielle :

| ORIFICE   |    | INFUNDIBULUM |         |        | TRONC   |               |            |        |
|-----------|----|--------------|---------|--------|---------|---------------|------------|--------|
|           |    | Atrésie      | Sténose | normal | Atrésie | Hypoplasie ++ | Hypoplasie | normal |
| ATRESIES  | 27 | 14           | 3       | 10     | 5       | 9             | 7          | 6      |
| STENOSSES | 38 | 3            | 18      | 17     | —       | 5             | 11         | 22     |

## L'APPAREIL VALVULAIRE

Nous présenterons, en les regroupant, dans le tableau suivant les anomalies portant sur l'appareil valvulaire de l'orifice pulmonaire :

|                                 | ORIFICE |         |        | AU<br>TOTAL |
|---------------------------------|---------|---------|--------|-------------|
|                                 | Atrésie | Sténose | Normal |             |
| Valves absentes                 | 14      | —       | —      | 14          |
| Valves anormales                | —       | 4       | 2      | 6           |
| Valves anormales et soudées     | 11      | 13      | —      | 24          |
| Hypoplasie des valves           | —       | 8       | —      | 8           |
| Orifice à sans autre anomalie   | —       | 10      | 8      | 18          |
| 2 valves / anormales            | —       | 2       | 2      | 4           |
| 2 valves / anormales et soudées | 2       | 1       | —      | 3           |
| Valves surnuméraires            | —       | —       | —      | —           |

Ainsi, sur 25 pièces nous avons trouvé un *appareil valvulaire bicuspidé*. Hormis les 15 atrésies ou sténoses orificielles, les 10 autres cas (dans lesquels l'orifice est normal) se répartissent ainsi : 1 CIAV - 2 CIV - 3 transpositions - 1 retour veineux pulmonaire anormal - 1 anomalie de tous les appareils valvulaires - 2 tétralologies de Fallot enfin (les deux cas où la valvule bicuspidé est par ailleurs anormale).

## LE TRONC DE L'ARTERE PULMONAIRE

Nous avons trouvé :

2 aplasies totales.

3 atrésies à l'origine sur 5,8 et 10 millimètres.

16 hypoplasies très importantes.

33 hypoplasies.

40 « grosses pulmonaires ».

qui se répartissent ainsi :

| TRONC         |    | INFUNDIBULUM et ORIFICE |         |         |
|---------------|----|-------------------------|---------|---------|
|               |    | Atrésie                 | Sténose | Normaux |
| Aplasies      | 2  | 2                       | —       | —       |
| Atrésies      | 3  | 3                       | —       | —       |
| Hypoplasie ++ | 16 | 10                      | 6       | —       |
| Hypoplasies   | 33 | 8                       | 20      | 5       |
| Dilatation    | 40 | —                       | —       | 40      |

## CONCLUSION : LES BARRAGES PULMONAIRES.

En conclusion de cette étude analytique de la voie pulmonaire et avant d'aborder les grands syndromes anatomiques, nous préciserons les différents types d'obstacles rencontrés sur la voie pulmonaire.

Nous avons dit avoir trouvé 20 atrésies et 48 sténoses infundibulaires, 27 atrésies et 38 sténoses orificielles. En fait les associations sont fréquentes, d'anomalies portant à la fois sur l'infundibulum et

sur l'orifice, que nous avons partiellement isolés. Il ne subsiste finalement que deux éventualités :

- le barrage est complet, absolu. Que l'atrésie soit infundibulaire, orificielle ou mixte : il n'y a aucun passage.
- il existe un passage réduit, par sténose, infundibulaire, orificielle, mixte.

### 1° Les atrésies de la voie pulmonaire.

Il existe un barrage absolu sur 33 de nos 355 pièces, suivant des modalités variables.

|                                               |    |
|-----------------------------------------------|----|
| atrésies infundibulaire pure                  | 3  |
| atrésie orificielle pure                      | 10 |
| atrésie infundibulaire et orificielle         | 14 |
| atrésie infundibulaire et sténose orificielle | 3  |
| atrésie orificielle et sténose infundibulaire | 3  |

### 2° Les sténoses de la voie pulmonaire.

La voie pulmonaire est réduite dans 62 cas :

|                                       |    |
|---------------------------------------|----|
| sténose infundibulaire pure           | 27 |
| sténose orificielle pure              | 17 |
| sténose infundibulaire et orificielle | 18 |

Un tableau résumera les différents types de barrage pulmonaire :

|              |         | ORIFICE |         |        |
|--------------|---------|---------|---------|--------|
|              |         | Atrésie | Sténose | Normal |
| INFUNDIBULUM | Atrésie | 14      | 3       | 3      |
|              | Sténose | 3       | 18      | 27     |
|              | Normal  | 10      | 17      |        |

soit 33 atrésies et  
62 sténoses

Les 95 pièces où existe un barrage pulmonaire se répartissent ainsi :

|                            | Comme<br>malformation majeure                                              | Comme<br>association A                                                                                   |
|----------------------------|----------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 33 atrésies<br>pulmonaires | 10 Tétralogies de Fallot<br>6 Pentalogies<br>2 Triades<br>1 Atrésie isolée | 8 Hypoplasies ventriculaires droites<br>5 Atrésies tricuspidiennes<br>1 Atrésie mitrale                  |
| 62 sténoses<br>pulmonaires | 30 Tétralogies de Fallot<br>9 Pentalogies<br>8 Triades<br>2 Sténoses pures | 6 Atrésies tricuspidiennes<br>4 Hypoplasies ventriculaires droites<br>3 Transposition des gros vaisseaux |

L'étude de ces divers syndrômes anatomiques fera l'objet des chapitres suivants.

## LA TETRALOGIE DE FALLOT

### FREQUENCE

Nos 383 dossiers comportent 46 tétralogies de Fallot. Mais sur l'ensemble de nos 355 pièces vérifiées anatomiquement, nous comptons 40 tétralogies de Fallot, soit une fréquence de 11,7 % de nos malformations cardiaques du nourrisson.

Les pourcentages relevés dans la littérature sont très variables : ils vont de 4 % (Th. MOORE) à 70 % (DONZELOT).

En fait, il est impossible de comparer les statistiques : les unes ne s'adressent qu'aux cyanoses congénitales, d'autres englobent toutes les catégories d'âge, d'autres encore rassemblent tétralogie et pentalogie, voire toutes les sténoses pulmonaires.

### SEXE

Nous avons dit qu'il n'existait aucune prépondérance de l'un ou l'autre sexe dans les cyanoses congénitales ». C'est ainsi que nous trouvons 21 garçons et 19 filles.

### ANATOMIE (sur 40 pièces anatomiques)

On sait que le syndrome anatomique décrit sous le nom de Tétralogie de Fallot rassemble les quatre éléments suivants :

- un barrage de la voie pulmonaire
- une communication interventriculaire
- une dextroposition aortique
- une hypertrophie de la paroi ventriculaire droite.

Nous étudierons successivement chacun de ces éléments, puis envisagerons les malformations associées éventuelles.

#### A) LE BARRAGE PULMONAIRE.

Nous ne reviendrons pas sur ses modalités anatomiques que nous avons étudiées d'une façon générale dans la première partie de ce présent chapitre. Nous indiquerons seulement ce que nous avons trouvé à l'examen de nos 40 pièces.

1<sup>o</sup> *Trois obstacles* s'opposent en proportion variable à l'arrivée du sang vers le champ d'hématose pulmonaire :

a) *Au niveau de l'infundibulum* (intéressé dans 35 cas sur 40).

— *atrésies* : 6

soit Type I : 4 cas (absence totale d'infundibulum).

Type IV : 2 cas (petit chenal étroit se perdant dans le muscle).

— *sténoses* : 29

soit Type I : 4 cas (sténose longue avec petite chambre sous-valvulaire).

Type II : 17 cas (sténose longue sans dilatation sous-valvulaire).

Type III : 2 cas (sténose haute).

Type IV : 2 cas (sténose basse).

Type V : 4 cas (sténose progressive).

Le type le plus fréquent est le Type II.

b) *Au niveau de l'orifice.*

— *atrésies* : 8

5 par soudure des valves.

3 par absence de valves.

— *sténoses* : 13 (dont 1 orifice punctiforme).

— *disposition bicuspidée* de l'appareil valvulaire : 14.

c) *Au niveau du tronc :*

— *aplasie totale* 1

— *atrésie* 1 (sur 5 mm.)

— *hypoplasies très importantes* 10

— *hypoplasies* 10

Les branches sont hypoplasiques dans 15 cas.

2° *Association de ces obstacles.*

Plusieurs éventualités se sont présentées :

a) L'obstacle siège sur toute la voie pulmonaire, infundibulum, orifice et tronc étant également intéressés : 8 cas.

b) Même chose, mais il existe une nette prédominance d'un des éléments (les deux autres étant cependant indiscutables). : 7 cas.

— prédominance infundibulaire 4

— prédominance orificielle 3

c) Il n'existe que deux obstacles : 8 cas

— infundibulum et orifice (tronc normal) 1

— orifice et tronc (infundibulum normal) 2

— infundibulum et tronc (orifice normal) 5

d) Un seul obstacle est évident, les deux autres étant négligeables : 17 cas

— obstacle infundibulaire isolé 14

— obstacle orificiel isolé 3

Rassemblons ces chiffres :

| Obstacles               |                                             | Infundibulum | Orifice      | Tronc |
|-------------------------|---------------------------------------------|--------------|--------------|-------|
| 1 <sup>er</sup> cas : 8 | Trois égaux                                 | 8            | 8            | 8     |
| 2 <sup>e</sup> cas : 7  | Trois avec prédominance de l'un d'entre eux | 7<br>(4 + +) | 7<br>(3 + +) | 7     |
| 3 <sup>e</sup> cas : 8  | Deux                                        | 6            | 3            | 7     |
| 4 <sup>e</sup> cas : 17 | Un seul                                     | 14           | 3            | —     |
| TOTAL : 40              |                                             | 35           | 21           | 22    |

Ainsi sur nos 40 pièces de Tétralogie de Fallot, nous trouvons :

|                            |               |
|----------------------------|---------------|
| — l'infundibulum intéressé | dans 35 cas   |
| — l'orifice                | — dans 21 cas |
| — le tronc                 | — dans 22 cas |

Cette nette prédominance de l'obstacle infundibulaire est notée par tous les auteurs :

|                        |           |        |
|------------------------|-----------|--------|
| série présente         | 35 sur 40 | Fallot |
| SOULIE et COLL         | 21 sur 24 | —      |
| DONZELOT et COLL       | 48 sur 54 | —      |
| POTTS                  | 23 sur 24 | —      |
| BURKE et COLL          | 34 sur 48 | —      |
| JOHNS WILLIAMS BLALOCK | 49 sur 59 | —      |
| BRINTON, CAMPBELL      | 23 sur 25 | —      |
| MOUY (Thèse)           | 18 sur 23 | —      |

La répartition des atrésies et sténoses s'établit ainsi comparativement à d'autres travaux :

|                                           | Série<br>présente | CONZ LOT, | BURKE,<br>COLL, | POTTS, | JOHNS, | BRINTON | MOUY |
|-------------------------------------------|-------------------|-----------|-----------------|--------|--------|---------|------|
| <i>Atrésies</i>                           | 10                | 10        | 9               | 1      | 22     | —       | 3    |
| — infundibulaire                          | 2                 | 3         | —               | —      | —      | —       | —    |
| — orificielle                             | 3                 | 2         | 6               | 1      | —      | —       | —    |
| — infundibulaire et orificielle           | 4                 | 5         | 3               | —      | —      | —       | 3    |
| — orificielle avec sténose infundibulaire | 1                 | —         | —               | —      | —      | —       | —    |
| <i>Sténoses</i>                           | 30                | 44        | 39              | 23     | 59     | 25      | 20   |
| — infundibulaire                          | 17                | 24        | 29              | 19     | 49     | 18      | 10   |
| — orificielle                             | 2                 | 4         | 5               | —      | 10     | 2       | 2    |
| — infundibulaire et orificielle           | 11                | 16        | 5               | 4      | —      | 5       | 8    |

#### E) LES AUTRES ELEMENTS DE LA TETRADE.

1. Dans un cas il s'agit d'un ventricule unique ; partout ailleurs nous avons retrouvé la *communication* haute habituellement décrite, d'un diamètre variable, mais toujours appréciable.
2. L'aorte est légèrement dextroposée 3 fois  
à cheval 18 fois  
dextroposée 3/4 16 fois  
transposée au VD 3 fois
3. Dans tous les cas, la paroi du *ventricule droit* est hypertrophiée, le muscle est épais, dépassant souvent 12 mm. sur ces cœurs de nourrissons. Mais jamais elle n'atteint l'épaisseur que nous trouverons dans nos cas de triade.

#### C) MALFORMATIONS ASSOCIEES de l'appareil cardio-vasculaire.

Sténose mitrale : 1

Hypoplasie mitrale simple : 2

Malformation du septum interventriculaire : 1

Appareils valvulaires durs, scléreux : 1

Arc aortique droit : 4 (soit seulement 1/10 de nos Fallot)

Double arc aortique : 1

Anomalies du retour veineux pulmonaire : 3

Canal artériel persistant, considéré comme physiologique ou en tous cas certainement non fonctionnel : 10

## MALFORMATIONS ASSOCIEES ET MONGOLISME

Sur 40 enfants, nous relevons 2 mongolismes et 10 malformations associées

- cataracte bilatérale
- plicature gastrique et malformation du gros orteil.
- pieds et mains bots
- anus à la fourchette
- hypospadias
- division palative
- 4 malformations multiples

## AGE DU DECES

Sur nos 46 dossiers, nous relevons que :

|                                        |    |                         |
|----------------------------------------|----|-------------------------|
| à la fin de la 1 <sup>re</sup> semaine | 1  | de nos Fallot est morts |
| — du 1 <sup>er</sup> mois              | 5  | — sont morts            |
| — du 1 <sup>er</sup> trimestre         | 10 | — —                     |
| — du 1 <sup>er</sup> semestre          | 19 | — —                     |
| — de la 1 <sup>re</sup> année          | 34 | — —                     |

Mais il convient de noter d'autre part que huit décès se sont produits sur ou après la table d'opération :

à 2 mois, Potts, décès au bout de 24 heures (anoxie cérébrale).

à 5 mois, directe, décès peropératoire.

à 6 mois, Potts, décès peropératoire.

à 9 mois, exploratrice, décès post-opératoire.

à 13 mois, Potts, décès au bout de 4 jours (accident pulmonaire).

à 18 mois, directe, décès peropératoire.

à 23 mois, Blalock, décès au bout de 48 heures (thrombose artérielle cérébrale).

à 9 mois, Blalock, bonnes suites.

réintervention à 23 mois, décès au bout de 48 heures.

Trois autres enfants ont été opérés à l'âge de 2 ans, mais sont morts au bout d'un délai variable de quelques semaines ou mois et sortent donc du cadre de notre travail.

Ces décès postopératoires n'ont pas été inclus dans l'établissement de l'âge de décès moyen de la Tétralogie de Fallot du nourrisson : 35 semaines, soit 8 mois et demi.

## NOTES CLINIQUES (sur 32 dossiers complets)

### 1° Signes cliniques.

Les premiers signes sont apparus dès la naissance : 6 fois  
au plus tard à 14 mois  
en moyenne à 11 semaines  
(2 mois 1/2).

La cyanose est notée 31 fois

Elle est apparue dès la naissance 5 fois  
au maximum à 12 semaines (3 mois)  
en moyenne à 12 semaines (3 mois)

La dyspnée existe dans 14 cas.

Le squatting est rare : 3 cas.

*Des signes d'insuffisance cardiaque*, souvent terminaux, existent dans 7 cas.

*Signes d'auscultation.*

Nous relevons 26 souffles systoliques (dont 1 avec souffle diastolique).

soit 81 % de nos Fallot du nourrisson.

Pourcentages voisins pour le Fallot en général :

SOULIE 80 %

LARSON et Coll 90 %

DONZELOT 94 %

Il n'y a pas d'incations précises portées sur la qualité du deuxième bruit pulmonaire.

## 2° Signes radiologiques.

Sur 32 examens radiologiques, nous notons :

|                                  |    |
|----------------------------------|----|
| <i>volume cardiaque</i> augmenté | 10 |
| gros VD                          | 12 |
| normal                           | 4  |

*poumons clair* : 25

|                                |    |
|--------------------------------|----|
| <i>arc moyen gauche</i> absent | 4  |
| concave                        | 12 |
| normal                         | 10 |
| légèrement convexe             | 1  |

|                                                  |    |
|--------------------------------------------------|----|
| <i>banches de l'AP</i> invisibles ou très grêles | 9  |
| grêles                                           | 12 |
| pratiquement normales                            | 1  |

soit 34 % (pour DONZELOT : 37 %)

A noter donc la fréquence (près d'1/3 des cas) d'une silhouette radiologique quasi-normale, dans ces Fallot du nourrisson.

## 3° Signes électriques (36 tracés)

*axe de QRS*

de — 150 à — 90 = 3 ( 8,5 %)

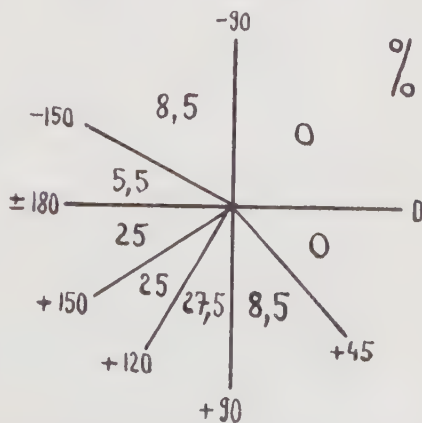
de ± 180 à — 150 = 2 ( 5,5 %)

de + 150 à ± 180 = 9 (25 %)

de + 120 à + 150 = 9 (25 %)

de + 90 à + 120 = 10 (27,5 %)

de + 45 à + 90 = 3 ( 8,5 %)



|                                   |    |
|-----------------------------------|----|
| hypertrophie ventriculaire droite | 19 |
| hypertrophie auriculaire droite   | 13 |
| bloc droit                        | 6  |

## II

### LA PENTALOGIE DE FALLOT

#### FREQUENCE

15 pentalogies sur 355 pièces, soit 4,2 %.

#### SEXE

Nous trouvons ici une appréciable prédominance du sexe féminin 11 filles pour 4 garçons.

#### ANATOMIE

La pentalogie associe au syndrome anatomique de la tétrade de Fallot un cinquième élément : une communication à l'étage auriculaire.

##### 1° Le barrage pulmonaire.

###### a) Infundibulum

— atrésie : 1 cas Type III : atrésie au voisinage de l'orifice.

— sténose : 9 cas.

Type I : sténose longue avec petite chambre : 1 cas

Type II : sténose longue sans dilatation sous-valvulaire : 6 cas

Type V : sténose progressive : 2 cas

Comme dans la Tétralogie, le type le plus fréquent est le type II.

###### b) Orifice

— atrésie : 5 cas

— sténose : 5 cas

— disposition bicuspidé : 2 cas

###### c) Tronc

— aplasie : 1 cas

— hypoplasie très importante : 6 cas

— hypoplasie : 4 cas

Les branches sont hypoplasiques dans 8 cas.

Ce barrage est réalisé par :

sténose infundibulaire isolée

5

sténose orificielle isolée

2

atrésie orificielle isolée

3

soit 6 atrésies

sténose orificielle et infundibulaire

2

atrésie orificielle (et sténose infundibulaire)

2

atrésie infundibulaire (et sténose orificielle)

2

##### 2° Les communications septales

###### a) l'étage auriculaire

patent foramen ovale

9

ostium secundum

1

|                          |   |
|--------------------------|---|
| ostium primum            | 1 |
| communications multiples | 1 |
| oreillette unique        | 2 |

#### A l'étage ventriculaire

|                          |   |
|--------------------------|---|
| CIV haute                | 9 |
| communications multiples | 2 |
| ventricule unique        | 1 |

#### Communication inter auriculo-ventriculaire : 3

Ces communications sont ainsi combinées entre elles :  
à l'étage auriculaire

|                         |                  | PFO | OS | OP | Mult. | Oreil. unique | AVIO |
|-------------------------|------------------|-----|----|----|-------|---------------|------|
| à l'étage ventriculaire | CIV haute        | 6   | 1  | 1  | —     | 1             | —    |
|                         | CIV multiple     | 1   | —  | —  | 1     | —             | —    |
|                         | ventricule uniq. | 1   | —  | —  | —     | —             | —    |
|                         | CIAB             | 1   | —  | —  | —     | 1             | 1    |

#### 3° Les autres éléments du syndrome

|                                    |        |
|------------------------------------|--------|
| L'aorte est légèrement dextroposée | 3 fois |
| à cheval                           | 4 fois |
| dextroposée 3/4                    | 6 fois |
| transposée au VD                   | 2 fois |

L'hypertrophie de la paroi ventriculaire droite est constante.

#### 4° Anomalies associées

- arc aortique droit : 3
- hypoplasie segmentaire de l'aorte : 1
- anomalies de naissance des sous-clavières : 2
- retour anormal de la veine cave inférieure dans l'OG : 1

#### MALFORMATIONS ASSOCIEES ET MONGOLISME

Nous trouvons 5 enfants mongoliens sur 15 pentalogies, et dans 1 cas une hydronéphrose droite.

#### AGE DU DECES

|                      |                         |                        |
|----------------------|-------------------------|------------------------|
| — Sur 15 Pentalogies | 1 enfant est mort au    | 9 <sup>e</sup> jour    |
|                      | 2 enfants sont morts au | 3 <sup>e</sup> mois    |
|                      | 4 —                     | au 6 <sup>e</sup> mois |
|                      | 7 —                     | avant 1 an             |

Les 8 autres dans le courant de la 2<sup>e</sup> année.

|                          |          |                      |
|--------------------------|----------|----------------------|
| — L'âge de décès minimum | a été de | 9 jours              |
|                          | maximum  | — 2 ans              |
|                          | moyen    | — 52 semaines (1 an) |

— A noter deux décès postopératoires, à 18 et 23 mois (Blalock).

#### NOTES CLINIQUES (15 dossiers)

Les premiers signes sont apparus en moyenne vers la 3<sup>e</sup>, 4<sup>e</sup> semaine.

La cyanose est constante, notablement plus précoce que dans la Tétralogie :

|                                                | Pentalogie    | Tétralogie |
|------------------------------------------------|---------------|------------|
| cyanose à la naissance                         | 8 sur 15      | 5 sur 31   |
| apparition la plus tardive                     | 7 mois        | 14 mois    |
| en moyenne                                     | 1 mois        | 3 mois     |
| <i>Un souffle systolique est noté 13 fois.</i> |               |            |
| <i>Signes radiologiques :</i>                  |               |            |
| — cœur augmenté de volume                      | 5             |            |
| — gros ventricule droit                        | 8             |            |
| — poumons clairs                               | 8             |            |
| — arc moyen gauche concave                     | 7             |            |
| — branches de l'AP invisibles ou très grèles   |               | 6          |
|                                                | grèles        | 3          |
|                                                | normales      | 6          |
| <i>Signes électriques (10 tracés)</i>          |               |            |
| — Axe de QRS                                   | normal        | 3          |
|                                                | + 90 à + 120  | 3          |
|                                                | + 120 à + 150 | 2          |
|                                                | — 150 à — 90  | 2          |
| — SAD                                          | 2             |            |
| — SVD                                          | 3             |            |
| — SV combinée                                  | 1             |            |
| — bloc droit                                   | 1             |            |

### III

## LA TRIADE DE FALLOT

### FREQUENCE

Notre série comporte 10 triades de Fallot, soit 2,8 %. Nous citerons en référence quelques pourcentages de la littérature :

|                   |       |
|-------------------|-------|
| KSELLBERG et Coll | 1,8 % |
| DONZELOT          | 1,8 % |
| GOTZSCH           | 3,5 % |
| CAMBELL           | 3,6 % |

Il s'agit bien d'un syndrome relativement rare.

### SEXE

Nous trouvons une légère prédominance féminine (6 pour 4 garçons). DONZELOT fait la même constatation (62 %).

### ANATOMIE

Le syndrome comporte :

- un barrage pulmonaire
- une hypertrophie ventriculaire droite
- une communication à l'étage auriculaire

Le septum interventriculaire est intact.

-° *Le barrage pulmonaire.*

- a) L'élément essentiel est ici *l'orifice*. C'est à son niveau que siège essentiellement l'obstacle.

L'orifice est en effet intéressé dans tous les cas :

- 2 atrésies (l'une par soudure, l'autre par absence des valves).
- 8 sténoses par soudure des valves. Dans 7 cas il s'agit d'un diaphragme en forme de dôme, avec un minuscule gicleur réalisant l'aspect classique en « museau de tanche ».

b) L'obstacle *infundibulaire*, très inconstant, est en tous cas contingent. L'*infundibulum* n'est intéressé que dans deux cas : une atrésie au voisinage de l'orifice atrésie (Type III).

une sténose longue avec petite chambre sous - valvulaire (Type I) associée à la sténose orificielle.

Il est évident que, si cet obstacle *infundibulaire* paraît fonctionnellement secondaire, au regard du barrage orificiel, il revêt une importance opératoire considérable, puisque, la valvulotomie pratiquée, il comptera alors comme élément résiduel et imprévu s'opposant au passage normal escompté du sang vers les poumons. Ce fait explique vraisemblablement certains mauvais résultats opératoires de la valvulotomie de Brock.

- c) Quant au *tronc de l'artère pulmonaire*, nous l'avons trouvé
- 7 fois normal
  - 2 fois légèrement dilaté
  - 1 fois discrètement hypoplasique

Cette quasi-intégrité de l'artère pulmonaire est habituelle.

## 2° *L'hypertrophie ventriculaire droite*

Elle est constante, déjà considérable sur ces cœurs de nourrisson, en tous cas, nettement plus importante que celle qu'on rencontre habituellement dans les Tétralogies ou Pentalogies.

C'est ici une hypertrophie de lutte, intéressant l'ensemble du ventricule, avec une cavité réduite, sauf dans trois cas évolués où il existe une dilatation de la cavité ventriculaire.

## 3° *La communication interauriculaire*

Nous avons trouvé 9 patent foramen ovale larges

1 persistance de l'ostium primum .

## 4° *Autres anomalies associées*

|                                     |   |
|-------------------------------------|---|
| — sténose tricuspидienne modérée    | 1 |
| — anomalie coronarienne             | 1 |
| — canal artériel perméable          | 1 |
| — aspect nacré de l'endocarde du VD | 1 |

## MALFORMATIONS ASSOCIEES ET MONGOLISME

Néant.

## AGE DU DECES

sur 10 enfants, au bout du 3° mois 2 sont morts

6° mois 6 —

12° mois 8 —

L'âge de décès minimum est de 1 jour

maximum est de 17 mois

moyen est de 7 mois.



## SEXE

Un garçon et deux filles.

## ANATOMIE

1° Le barrage pulmonaire est constitué

- dans un cas, par une atrésie de l'orifice (par soudure des valves) avec hypoplasie du tronc et des branches.
- dans les deux autres cas, par une sténose orificielle très serrée, par soudure de valves dures et cartilagineuses.

2° *Par voie de conséquence*

Le ventricule droit est dilaté et surtout fortement hypertrophié, hypertrophie du même type que celui que nous rencontrons dans les triades.

Il n'existe aucune autre malformation, hormis dans un de nos cas, un aspect nacré de l'endocarde au niveau des cavités droites.

## AGE DU DECES

Il s'agit dans les trois cas de décès post-opératoires à la suite de tentatives de valvulotomie pratiquées à 4, 19 et 24 mois.

## NOTES CLINIQUES (3 dossiers)

*La cyanose* existe 2 fois (dont 1 fois dès la naissance, 1 fois d'apparition tardive à 22 mois).

*La dyspnée* est notée dans les trois cas comme très importante.

*Le souffle* est perçū 3 fois. L'absence du deuxième bruit au foyer pulmonaire est constante.

|             |                           |                            |
|-------------|---------------------------|----------------------------|
| A la radio  | gros cœur                 | 2 fois                     |
|             | gros VD                   | 1 fois                     |
|             | poumons clairs            | 2 fois                     |
|             | arc moyen gauche concave  | 1 fois                     |
|             | branche de l'AP invisible | 1 fois                     |
|             | grèles                    | 2 fois                     |
| A l'électro | axe droit                 | 3 fois (+ 150 — 150 — 120) |
|             | SAD                       | 3 fois                     |
|             | SVD                       | 3 fois                     |
|             | bloc droit                | 2 fois                     |

## V

En dehors de ces grands syndromes anatomiques que nous venons d'étudier, un barrage de la voie pulmonaire a été rencontré dans un certain nombre de cas, mais cet obstacle vient compléter une autre malformation et n'est pas considéré comme anomalie majeur, du moins à elle seule.

Il s'agit de

- 3 cas de *transposition des gros vaisseaux*  
(3 sténoses pulmonaires).
- 11 cas d'*atrésie tricuspidienne*  
(5 atrésies et 6 sténoses pulmonaires).
- 1 cas d'*atrésie mitrale*  
(1 atrésie pulmonaire).
- 12 cas d'*hypoplasie ventriculaire droite*  
(8 atrésies et 4 sténoses pulmonaires)

Ces cas sont étudiés, par ailleurs, aux chapitres correspondants.

---

## CHAPITRE V

### La voie aortique

Nous adopterons, pour l'étude de la voie aortique, le plan suivant :

§ I — *L'orifice aortique*

I — Atrésies orificielles

II — Sténoses orificielles et sous-orificielles

III — Autres anomalies orificielles

§ II — *Le tronc et les branches de l'aorte*

I — Le tronc dans son ensemble

II — Anomalies des arcs

III. — Anomalies des branches

IV — Les hypoplasies segmentaires

V. — Les coarctations

### § 1 — L'orifice aortique

#### ETUDE D'ENSEMBLE

1° Sur l'ensemble de nos 355 pièces, l'orifice aortique est le siège d'une malformation ou d'une anomalie dans 20 cas.

|                    |   |
|--------------------|---|
| — atrésies         | 5 |
| — sténoses         | 9 |
| — autres anomalies | 6 |

2° Ces 20 cas se répartissent ainsi :

|                                                                             | au total | comme<br>malformation<br>majeure | comme association<br>à une autre<br>malformation |
|-----------------------------------------------------------------------------|----------|----------------------------------|--------------------------------------------------|
| <i>Atrésies</i>                                                             | 5        | 4                                | 1                                                |
| <i>Sténoses</i> orificielles                                                | 8        | 7                                | 1                                                |
| ss-orificielles                                                             | 2        | 2                                | —                                                |
| <i>Autres anomalies</i><br>(sans modification de<br>la lumière orificielle) | 5        | —                                | 5                                                |

3° De façon globale, nous avons trouvé sur ces 20 pièces :

|                              |    |
|------------------------------|----|
| — absence de valves          | 4  |
| — soudure des valves         | 7  |
| — hypoplasie des valves      | 1  |
| — valves dures et scléreuses | 14 |
| — disposition bicuspide      | 4  |
| — sténose sous-orificielle   | 2  |

4° Nous avons déjà dit, au chapitre des atrésies mitrales, la fréquence d'anomalies portant à la fois sur les orifices mitral et aortique et l'impossibilité habituelle de déterminer l'élément primitif ou fonctionnellement prédominant de cette association, d'où découle un certain arbitraire dans la classification.

C'est ainsi que sur 26 pièces

|                                                                |                               |
|----------------------------------------------------------------|-------------------------------|
| — l'aorte est seule intéressée dans 9 cas                      |                               |
| — atrésie aortique                                             | 1                             |
| — sténose aortique                                             | 8                             |
| — la mitrale seule est intéressée dans 9 cas                   |                               |
| — atrésie mitrale                                              | 6 (1 avec atrésie pulmonaire) |
| — sténose mitrale                                              | 3 (1 avec sténose pulmonaire) |
| — les 2 orifices aortique et mitral sont intéressés dans 8 cas |                               |
| — atrésie aortique et mitrale                                  | 1                             |
| — atrésie aortique et sténose mitrale                          | 3                             |
| — atrésie mitrale et sténose aortique                          | 2                             |
| — sténose mitrale et hypoplasie aortique                       | 1                             |
| — sténose mitrale et anomalies des valves aortiques            | 1                             |

## I

### LES ATRESIES DE L'ORIFICE AORTIQUE

#### FREQUENCE

Il existe une atrésie de l'orifice aortique sur 5 de nos 355 pièces dont 4 comme malformation majeure. La 5<sup>e</sup> comportant une atrésie mitrale que nous considérons comme dominante (de même d'ailleurs que les pièces comportant une atrésie tricuspидienne et pulmonaire ont été classées aux atrésies tricuspидiennes).

Cette malformation représente 1,4 % de nos malformations cardiaques (pour M. ABBOTT, 1,4 % ; pour GIBSON et CLIFTON, 1 %).

#### SEXE

Deux garçons et deux filles.

#### ANATOMIE (4 pièces)

*L'orifice aortique* est totalement imperméable, deux fois par absence de valves, deux fois par soudures des valves.

*Le tronc* est hypoplasique dans les 4 cas.

*L'orifice mitral* est intéressé 3 fois (sténose).

*Le canal artériel* persiste dans tous les cas, largement perméable (7 à 8 mm. de diamètre intérieur).

*patent foramen* ovale dans les 4 pièces, septum interventriculaire intact.

*L'artère pulmonaire* est dilatée dans 2 cas.

*Le ventricule gauche* est hypoplasique dans 3 cas, le ventricule droit dilaté sur les 4 pièces.

A noter enfin une anomalie de la coronaire gauche, ectasique à son origine.

Pas de malformation extracardiaque.

#### AGE DU DECES

Les 4 enfants sont morts à la fin de la première semaine 3, 6, 6 et 7 jours) : défaillance cardiaque brutale.

#### NOTES CLINIQUES

*La cyanose* est présente dans tous les cas, dont 3 fois dès la naissance, permanente et modérée.

*Un souffle systolique* est perçu une fois (pour M. ABBOTT il n'existe que dans un cas sur six).

*Un tracé électrique* montre un axe normal, une surcharge auriculaire et ventriculaire droites, un bloc droit.

Il n'y a pas d'indications portées sur l'état des pouls radiaux et fémoraux, ni sur les signes éventuels au niveau des vaisseaux du cou.

## II

### LES STENOSSES DE L'ORIFICE AORTIQUE

#### FREQUENCE

Nous comptons 8 sténoses orificielles (dont 1 classée à atrésie mitrale) soit 2 % et 2 sténoses sous-orificielles qui représentent 0,5 %.

#### SEXE

Egalité : 4 pour 4.

#### ANATOMIE

*La sténose est* : — orificielle dans 7 cas, par soudure des valves dures et cléreuses.

— sous-orificielle dans 2 cas, par un anneau musculaire saillant sous l'orifice aortique, parfaitement circulaire et régulier et constituant un obstacle à l'éjection du ventricule gauche.

#### *Le tronc aortique*

|                                                 |   |
|-------------------------------------------------|---|
| — hypoplasie de la portion ascendante           | 3 |
| — dilatation post-stricturale                   | 2 |
| — coarctation                                   | 1 |
| (après la naissance de la sous-clavière gauche) |   |

*L'orifice mitral est normal.*

*Canal perméable dans 3 cas. Ni CIA ni CIV.*

*Les cavités* sont très différentes de ce qu'elles sont dans les atrésies de l'orifice. Nous ne trouvons ici que sur une seule pièce l'hypoplasie du ventricule gauche et la dilatation du ventricule droit. Au contraire, le ventricule gauche est épais, hypertrophié dans sa paroi sur 6 pièces et dilaté dans 5 cas. (M. ABBOTT trouvait 17 HVG sur 23 pièces). Les oreillettes sont partiquement normales (1 dilatation de l'OG).

*Autres anomalies* : un retour des veines pulmonaires par quatre veines séparées.

#### AGE DU DECES

Il est au minimum de 10 jours  
maximum de 14 mois  
en moyenne de 6 mois

A noter deux décès post-opératoire (valvulotomie).

#### NOTES CLINIQUES

*Première manifestation* habituelle : la dyspnée.

*La cyanose* est rare, dans 2 cas seulement, apparue à trois semaines et à six mois, modérée (M. ABBOTT la trouve présente dans 3 cas sur 23 seulement).

*Les fémorales* sont faiblement perçues dans 3 cas.

*Un souffle* est noté dans 4 cas, assez rude, à maximum dans les 2° 3° espaces intercostaux droits.

*La radio* est pratiquement normale.

*L'électro cardiogramme* est normal dans 5 cas, avec cependant un axe à  $+ 30$ , assez inhabituel chez le nourrisson. Il existe une SVG dans 3 cas.

### III

#### AUTRES ANOMALIES DE L'ORIFICE AORTIQUE

Cinq de nos pièces présentent une anomalie au niveau de l'orifice aortique, anomalie qui ne s'accompagne dans aucun cas de rétrécissement de la lumière orificielle.

Dans 5 cas, nous avons seulement constaté un aspect dur, fibreux, scléreux, de l'appareil valvulaire aortique, anomalies qui nous ont dans tous les cas paru tout à fait secondaires au regard des autres malformations que ces pièces comportaient.

## § 2 — Le tronc et les branches de l'aorte

### I

#### LE TRONC DANS SON ENSEMBLE

##### 1<sup>re</sup> Hypoplasies aortiques : 5

Trois transpositions des gros vaisseaux et deux retours veineux anormaux comportent en outre une hypoplasie du tronc de l'aorte dans son ensemble.

##### 2<sup>o</sup> Dilatations aortiques

Le tronc aortique nous a paru très anormalement large et dilaté sur 19 de nos pièces, avec nette prédominance de cette dilatation sur la portion ascendante dans 9 cas.

### II

#### ANOMALIES DES ARCS

Nous ne pouvons, dans le cadre de ce travail, considérer l'ensemble de toutes les anomalies des arcs aortiques. Nous envisageons seulement deux anomalies qu'il nous a été donné de rencontrer.

##### 1<sup>o</sup> Double arc aortique complet

Anomalie retrouvée sur 3 pièces, dont 2 comme unique malformation, soit 0,5 % de nos malformations cardiaques (même fréquence signalée par M. ABBOTT; pour Th. MOORE : 1 % ; pour GIBSON et CLIFTON : 0,9 %).

1<sup>er</sup> cas : L'arc antéro gauche, d'où naissent les branches, n'est pas perméable à son extrémité gauche. Le canal est largement perméable.



2<sup>e</sup> cas : Double arc complet, les branches naissent de l'arc postérieur, le plus important. Canal artériel large.



Dans les deux cas, il n'existe aucune autre malformation.

Le troisième cas est un double arc complet associé à une tétralogie de Fallot.

L'élément diagnostique essentiel est l'encoche oesophagienne parfaitement évidente après opacification.

2° *Arc aortique droit*

Cette anomalie a été trouvée 12 fois, soit 3,4 % (M. ABBOTT, 3,5 % ; ASK, WOOLMAN, BROMER, 3 %).

|                                       |   |
|---------------------------------------|---|
| Il s'agissait de Tétralogie de Fallot | 5 |
| Pentalogie                            | 3 |
| atrésie tricuspидienne                | 1 |
| hypoplasie ventriculaire droite       | 1 |
| retour anormal des veines pulmonaires | 1 |
| persistance du canal artériel         | 1 |

III

**ANOMALIES DES BRANCHES**

1° *Anomalies de naissance* : 3

— Dans une transposition des gros vaisseaux, naissance de la sous-clavière droite, et des deux carotides en un tronc commun.

— Dans une pentalogie, la sous-clavière gauche prend naissance au niveau de l'aorte ascendante, avant les autres branches.

2° *Hypoplasie générale des branches* : 1  
dans une atrésie mitrale.

N. B. — Les anomalies coronariennes font l'objet d'un chapitre particulier.

IV

**LES HYPOPLASIES SEGMENTAIRES**

Nous rappellerons en préambule que nous donnons le nom d'hypoplasie segmentaire à toute diminution de calibre localisée, pour laquelle on ne peut parler véritablement de sténose (réelle lorsque le calibre du segment intéressé est diminué d'au moins un tiers par rapport aux régions voisines normales).

Sur l'ensemble de nos 355 pièces, 28 comportent une hypoplasie segmentaire de localisation variable sur le tronc aortique (8 %). Une fois seulement comme malformation majeure.

1° *Hypoplasies segmentaires de la portion ascendante* : 6

|                          |
|--------------------------|
| Il s'agit de 2 CIV       |
| 1 CIA par ostium primum  |
| 1 oreillette unique      |
| 1 atrésie tricuspидienne |
| 1 sténose de l'isthme.   |

2° *Hypoplasie segmentaires de l'origine à la carotide gauche* : 8

Rencontrées dans 3 atrésies de l'orifice aortique

- 1 atrésie des orifices aortique et mitral
- 1 sténose orificielle de l'aorte transposée
- 3 sténoses isthmiques.

Le canal est largement perméable dans 7 cas sur 8

3° *Hypoplasies segmentaires de l'isthme* : 12

Il s'agit de 4 communications interventriculaires

- 2 transpositions
- 1 CIAV
- 1 oreillette unique
- 1 pentalogie
- 1 hypoplasie ventriculaire droite
- 1 persistance du canal artériel
- 1 fibro-élastose.

Le canal n'est trouvé perméable que dans 4 cas sur 12.

4° *Hypoplasies segmentaires de l'origine au canal artériel* : 2

Dans un cas cette anomalie est associée à une atrésie mitrale. Dans le deuxième cette hypoplasie, considérable, constitue la malformation essentielle. L'étude anatomique du cœur de ce garçon décédé à l'âge de un mois a montré :

- *aorte* : hypoplasie très importante du tronc qui revêt l'aspect d'un fin cordon, cependant perméable, depuis la région sous-orificielle jusqu'à l'abouchement du canal artériel. L'orifice est normal.
- *un canal artériel* large semble se continuer à plein canal avec l'aorte descendante.
- il existe une *sténose mitrale* modérée.
- les *septa* sont largement déhiscent : CIA par un ostium secundum CIV double, l'une basse, musculaire, large ( $6 \times 6$ ), l'autre haute, filiforme.
- le ventricule gauche est hypoplasique, tandis que les *cavités* droites sont dilatées et hypertrophiées.
- à noter par ailleurs pied bot bilatéral.

V

LES COARCTATIONS

FREQUENCE

Sur l'ensemble de nos 355 pièces, nous avons trouvé 28 coarctations aortiques dont 8 sont associées à d'autres malformations qui nous ont paru prédominantes.

Ainsi, nous comptons parmi les malformations majeures 20 coarctations, soit 5,7 %, de nos cardiopathies.

Les pourcentages retrouvés dans la littérature sont sensiblement du même ordre : DONZELOT, 6,6 % ; KJELLBERG et Coll, 7,9 % ; M. ABBOTT, même chiffre ; Th. MOORE, 9 %.

## SEXE

Nous comptons 16 garçons pour 4 filles, soit une nette prédominance masculine, constatée par tous les auteurs :

|                    |                          |
|--------------------|--------------------------|
| CALODNEY et CORSON | 1,3 garçons pour 1 fille |
| KJELLBERG et Coll  | 1,7                      |
| DONZELOT           | 2,4                      |
| M. ABBOTT          | 3,3                      |
| série présente     | 4                        |
| REIFENSTEIN        | 5                        |
| LEWIS              | 8                        |

## ANATOMIE

### Définitions

Bien différente de l'hypoplasie segmentaire qui ne comporte pas à proprement parler de rétrécissement, la coactation est la sténose congénitale du tronc aortique.

Sténose de l'isthme et coarctation ne sont nullement synonymes : la coarctation (terme général) siège le plus souvent au niveau de l'isthme proprement dit (sténose isthmique), mais elle peut intéresser également le tronc aortique au voisinage de l'isthme (et nous parlerons de sténoses para-isthmiques).

Sur un autre plan, abandonnant les termes proposés par BONNET de types « adulte » ou « infantile » nous aurons à considérer deux types de coarctations, anatomiquement, fonctionnellement et parfois cliniquement très différents : la « sténose en diaphragme » et la « sténose longue » auxquels nous ajouterons un troisième type la « sténose combinée ».

Ainsi notre étude va porter sur :

|                        | au total | comme<br>malformation<br>unique | associée<br>à d'autres<br>malformations |
|------------------------|----------|---------------------------------|-----------------------------------------|
| Sténoses en diaphragme | 15       | 11                              | 4                                       |
| Sténoses longues       | 8        | 5                               | 3                                       |
| Sténoses combinées     | 5        | 4                               | 1                                       |
| Coarctations           | 28       | 20                              | 8                                       |

### 1° La sténose

Si l'on considère la sténose prise isolément, nos cinq cas de sténose combinée associent donc, en continuation l'une de l'autre, cinq sténoses en diaphragme et cinq sténoses longues, ce qui nous donne donc au total à considérer 20 sténoses en diaphragme et 13 sténoses longues.

#### a) Type « en diaphragme ».

— *Siège* : La sténose est isthmique dans la grande majorité des cas (17 cas) c'est-à-dire entre la sous-clavière gauche (SCIG) et le ligament artériel, celui-ci étant implanté au niveau, juste

au-dessous ou juste au-dessus de la sténose. Dans 3 cas, la sténose est juxta-isthmique, en aval d'un canal artériel de faible section.

- *Aspect extérieur* : Le rétrécissement est évident, affectant la forme d'un sabier. Toutefois, il est difficile, sur cet aspect extérieur, d'avoir une idée exacte de l'importance de la striction. C'est une sténose courte, brusque, dont l'étendue varie de 5 à 10 mm. au maximum (elle est en moyenne de 6,5 mm.).
- *Aspect intérieur* : A l'ouverture longitudinale, on est frappé par l'importance habituelle du rétrécissement, véritable diaphragme constitué par un repli annulaire de l'endaorte où se trouve ménagée une lumière étroite, centrale ou plus souvent excentrée. Le diamètre intérieur au niveau de la striction n'excède pas 4 mm. (moyenne : 2,7 mm.).

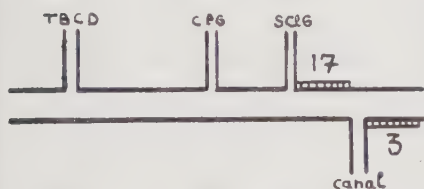
b) Type « long ».

- *Siège* : La sténose est isthmique, entre la sous-clavière gauche et le canal dans 6 cas. Dans 4 cas, elle siège entre carotide et sous-clavière gauches. Dans 3 cas enfin, elle s'étend du Tronc brachio-céphalique droit à la sous-clavière gauche.
- *L'aspect extérieur* est tout différent du précédent type : ici la sténose est allongée, diffuse. Son étendue moyenne est de 16 mm. (de 12 à 30 mm.).
- *Le diamètre intérieur* est sensiblement plus grand, variant de 3 à 6 mm., il est en moyenne de 5,5 mm.

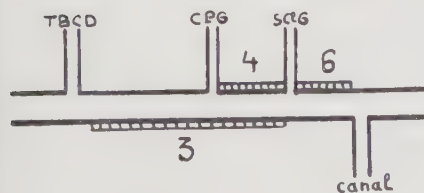
*Caractère schématique de la sténose.*

*SIEGE*

Type « en diaphragme » (20)



| Longueur |      |        | Calibre |      |        |
|----------|------|--------|---------|------|--------|
| min.     | max. | moyen. | min.    | max. | moyen. |
| 5        | 10   | 6,5    | 1       | 4    | 2,7    |



|    |    |    |   |   |     |
|----|----|----|---|---|-----|
| 12 | 30 | 16 | 3 | 5 | 5,5 |
|----|----|----|---|---|-----|

Type « long » (13)

Déjà, on voit combien ces deux types, anatomiquement s'opposent. Nous reprendrons l'ensemble de leurs caractères respectifs en un tableau récapitulatif à la fin de ce chapitre.

## 2° *L'aorte en aval et en amont.*

- en aval : il existe dans 5 cas une dilatation post-stricturale nette.
- en amont : le tronc aortique est dilaté 3 fois seulement  
Par contre une hypoplasie modérée, mais appréciable, précédant la coarctation est présente dans 4 cas.
- orifice aortique : une sténose orificielle - une disposition bicuspide de l'appareil valvulaire.

## 3° *Le canal artériel.*

Sur l'ensemble de nos 28 coarctations, le canal artériel est trouvé perméable 18 fois, soit 64 % des cas : cette proportion est très variable suivant les statistiques, et en particulier elle diminue suivant que l'âge moyen augmente. Ainsi Th. MOORE, considérant la coarctation dans la période néo-natale, trouve un canal perméable dans 100 % des cas ; CALODNEY, 90 % ; ROSSI, 74 % ; KJELLBERG, 38 % ; GOTZSCHE, 23 % ; M. ABBOTT, 16 %.

Suivant les types anatomiques, le canal est perméable dans 7 formes longues sur 8, dans 7 sténoses en diaphragme sur 15, dans 4 sténoses combinées sur 5.

Le calibre en est variable : il est large dans les sténoses longues, parfois aussi large que l'aorte descendante avec laquelle il se continue à plein canal (de 4 à 8 mm. ; moyenne : 6 mm.). Il est toujours réduit, lorsqu'il existe, dans les sténoses en diaphragme variant de 1 à 5 mm., en moyenne : 2,5 mm.

Dans la majorité des cas (15 sur 18) nous l'avons trouvé en position post-stricturale.

## 4° *Les cavités ventriculaires.*

Sur nos 28 coarctations, l'examen des cavités ventriculaires a montré : 4 fois des ventricules normaux.

12 fois une hypertrophie des parois du ventricule gauche  
(s'accompagnant 8 fois d'une dilatation de la cavité).

7 fois une hypertrophie ventriculaire droite  
(dont 5 cas avec dilatation).

5 fois une hypertrophie combinée bi-ventriculaire.

Ainsi le ventricule gauche est intéressé le plus souvent (17 fois sur 28) et l'HVG prédomine en particulier dans les coarctations type « en diaphragme » alors que l'HVD est plus fréquente dans celles du type « long ».

Nous résumerons donc en un tableau l'état des cavités ventriculaires suivant les types de coarctation :

|                     | Total<br>des coarctations<br>28 | Type<br>en diaphragme<br>15 | Type<br>long<br>8 | Type<br>combiné<br>5 |
|---------------------|---------------------------------|-----------------------------|-------------------|----------------------|
| Ventricules normaux | 4                               | 1                           | 2                 | 1                    |
| H.V.G.              | 12                              | 11                          | —                 | 1                    |
| Dilatation V.G.     | 8                               | 6                           | —                 | 2                    |
| H.V.D.              | 7                               | 2                           | 5                 | —                    |
| Dilatation V.D.     | 5                               | —                           | 5                 | —                    |
| H.V. combinée       | 5                               | 3                           | 1<br>(+ + V.D.)   | 1                    |

### 5° Malformations cardio-vasculaires associés.

17 de nos 28 coarctations comportent une ou plusieurs autres anomalies cardiaques ou vasculaires (8 de ces cas sont classés à ces autres malformations, qui nous ont paru déterminantes).

Nous avons trouvé :

- 6 CIV
- 3 CIAV
- 3 hypoplasies mitrales
- 2 atrésies tricuspidiennes
- 1 sténose orificielle de l'aorte
- 1 transposition.

### AGE DE DECES

(Sur 20 coarctations considérées comme malformation majeure ou unique).

L'échelonnement montre qu'à 1 mois 4 enfants sont morts

|        |    |   |        |
|--------|----|---|--------|
| 3 mois | 9  | — |        |
| 6 mois | 13 | — | (65 %) |
| 1 an   | 16 | — | (80 %) |

Et suivant les types de coarctation :

| Age de décès | Type en diaphragme | Type long | Type combiné |
|--------------|--------------------|-----------|--------------|
| Minimum      | 11 jours           | 7 jours   | 2 mois       |
| Maximum      | 18 mois            | 11 mois ½ | 13 mois      |
| Moyen        | 7 mois             | 3 mois ½  | 6 mois       |

La survie moyenne apparaît donc comme plus longue dans les coarctations du type en diaphragme.

La mort s'est produit le plus souvent dans un tableau de défaillance cardiaque (8 cas).

A noter 3 décès dans la période opératoire : à 3 mois immédiatement après l'opération de CRAFOORD, à 5 mois (48 heures après) et à 9 mois (4 mois plus tard).

#### NOTES CLINIQUES (18 dossiers)

*Les premiers signes* sont apparus entre une semaine et 8 mois (en moyenne 2 mois) dans les sténoses en diaphragme ou combinées, plus précocement dans les sténoses longues : de la naissance à 3 mois et demi (en moyenne : 3 semaines).

Il s'agit essentiellement de dyspnée, de troubles de la déglutition avec hypotrophie, parfois d'accès de cyanose, dans quelques cas de signes d'insuffisance cardiaque.

*La cyanose* est présente dans 50 % de nos cas : dans 4 sur 5 des sténoses longues, d'apparition précoce (3<sup>e</sup>, 4<sup>e</sup> et 8<sup>e</sup> jours). Dans 3 sur 9 des sténoses en diaphragme, après un délai plus grand semble-t-il (1 semaine, 3 mois et 6 mois). Et dans 2 sur 4 des sténoses combinées (apparue à 2 semaines et à 3 mois).

Dans tous les cas, elle est modérée, limitée aux lèvres et ongles, et ne survient qu'en accès lors des cris ou des biberons.

*La dyspnée* est fréquente (11 cas) souvent très importante et révélatrice.

*Des signes d'insuffisance cardiaque* (gros foie, œdèmes périphériques ou pulmonaires) précoce ou terminaux, sont notés dans 8 cas.

*Un souffle systolique* est noté 15 fois : pas de signes stéthacoustiques dans 20 % des cas (pour DONZELOT et CALODNEY la proportion est voisine). Dans 8 de ces cas, il est bien perçu dans le dos.

*Les battements fémoraux*, recherchés et notés 14 fois, sont nuls dans 11 cas. Les artères fémorales sont faiblement perçues dans 3 cas.

*L'examen radiologique* n'apporte pas à cet âge d'élément bien particulier, sinon l'existence d'un gros cœur avec parfois une grosse masse ventriculaire gauche, une vascularisation pulmonaire en général normale ou rarement peu accentuée.

L'examen électrique par contre apporte un certain nombre de renseignements de valeur que nous rassemblerons dans le tableau suivant :

|                                    | Ensemble<br>des<br>coarctations<br>23 tracés |      | Type<br>diaphragme<br>13 tracés |      | Type<br>long<br>6 tracés |      | Type<br>combiné<br>4 tracés |
|------------------------------------|----------------------------------------------|------|---------------------------------|------|--------------------------|------|-----------------------------|
| <i>Axe de Q R S</i>                |                                              |      |                                 |      |                          |      |                             |
| Normal<br>(+ 45 à +110)            | 5                                            | 22 % | 3                               | 23 % | 1                        | 17 % | 1                           |
| Droit<br>(+110 à —110)             | 7                                            | 30 % | 1                               | 7 %  | 5                        | 83 % | 1                           |
| Gauche<br>(+ 30 à — 90)            | 11                                           | 48 % | 9                               | 70 % | —                        | —    | 2                           |
| <i>Surcharge<br/>auriculaire</i>   |                                              |      |                                 |      |                          |      |                             |
| Droite                             | 9                                            | 39 % | 4                               | 30 % | 2                        | 33 % | 3                           |
| Gauche                             | 2                                            | 9 %  | 2                               | 15 % | —                        | —    | —                           |
| Pas de surcharge                   | 12                                           | 52 % | 7                               | 55 % | 4                        | 67 % | 1                           |
| <i>Surcharge<br/>ventriculaire</i> |                                              |      |                                 |      |                          |      |                             |
| Droite                             | 6                                            | 26 % | 2                               | 15 % | 4                        | 67 % | —                           |
| Gauche                             | 11                                           | 48 % | 8                               | 61 % | —                        | —    | 3                           |
| Combinée                           | 2                                            | 9 %  | 1                               | 7 %  | —                        | —    | 1                           |
| Pas de surcharge                   | 4                                            | 17 % | 2                               | 17 % | 2                        | 33 % | —                           |

De l'examen de ce tableau, nous concluons :

1° que sur *l'ensemble des coarctations*, l'axe gauche est le plus fréquent (et en particulier aux environs de + 10°, qui correspond chez le nourrisson à une déviation gauche) et la surcharge ventriculaire gauche prédomine.

2° que dans les sténoses *en diaphragme ou combinées*, l'axe gauche est habituel (2/3 des cas), l'axe droit rare (7 %), la surcharge ventriculaire gauche prédominante (61 %).

3° qu'au contraire, dans les *sténoses longues*, l'axe est habituellement droit (83 %) normal dans les autres cas ; il existe une surcharge ventriculaire droite dans 2/3 des cas, aucune surcharge dans les autres cas.

En conclusion de ce chapitre, nous pensons intéressant de dégager de l'ensemble de nos observations anatomiques et de l'examen des dossiers les éléments qui nous paraissent opposer l'un à l'autre les deux types de coarctations du nourrisson :

|                                           | <i>Sténose en diaphragme</i><br>Type « Adulte » de Bonnet                                                     | <i>Sténose longue</i><br>Type « Infantile » de Bonnet                                            |
|-------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <i>Caractères de la sténose</i>           | courte et brusque<br>(moy. 6,5 $\frac{m}{m}$ )<br>serrée<br>(diam. int. moy. 2,7 $\frac{m}{m}$ )              | allongée et diffuse<br>(moy. 16 $\frac{m}{m}$ )<br>modérée<br>(diam. moy. 5,5 $\frac{m}{m}$ )    |
| <i>Le Canal Artériel</i>                  | assez fréquent<br>(46 % des cas)<br>étroit<br>(diam. int. moy. 2,5 $\frac{m}{m}$ )<br>souvent post-strictural | habituel<br>(85 % des cas)<br>large<br>(diam. moy. 6 $\frac{m}{m}$ )<br>toujours post-strictural |
| <i>Les cavités ventriculaires</i>         | l'HVG prédomine (60 %)                                                                                        | l'HVD prédomine (62 %)                                                                           |
| <i>L'électro-cardiogramme</i>             | l'axe gauche prédomine<br>(70 %)<br>la SVG prédomine (61 %)                                                   | l'axe droit prédomine<br>(83 %)<br>la SVD prédomine (66 %)                                       |
| <i>La survie</i>                          | en moyenne de 7 mois                                                                                          | en moyenne de 3 mois $\frac{1}{2}$                                                               |
| <i>Malformations cardiaques associées</i> | dans 40 % des cas                                                                                             | dans 70 % des cas                                                                                |

## CHAPITRE VI

### La persistance du canal artériel

---

C'est la persistance de la perméabilité de ce passage essentiel à la vie fœtale entre l'artère pulmonaire et l'aorte, normalement oblitéré à partir de la naissance. « Patent ductus arteriosus » des auteurs anglo-saxons, nous lui donnerons l'appellation condensée de « canal ».

#### *FREQUENCE*

Sur 355 pièces de nourrisson, nous avons trouvé 95 fois un canal artériel perméable et considéré comme fonctionnel, dont 16 fois comme malformation majeure ou isolée.

Nous n'avons pas inclus dans ces chiffres 30 autres pièces où le canal est anatomiquement perméable, mais certainement sans aucune valeur fonctionnelle (cf. plus loin les critères anatomiques).

Ainsi, sur 355 pièces, 95 comportent un canal artériel (soit 27 %). De nombreuses statistiques proposent un pourcentage voisin : KJELLBERG et Coll., 22 % ; DONZELOT, 24,2 % ; GIBSON et CLIFTON, 24 % ; M. ABBOTT, 24,2 %. Pour ASH et BROMER, 36 % des cardiopathies congénitales comportent un canal artériel perméable. Il convient donc de noter cette appréciable fréquence.

Comme malformation majeure ou isolée, ce pourcentage est de 4,5 % de nos malformations cardiaques chez le nourrisson.

#### *SEXE*

La plupart des auteurs s'accordent pour reconnaître une nette prédominance du sexe féminin dans les persistances du canal artériel. Pour M. ABBOTT, 65 % sont du sexe féminin ; pour DONZELOT, 66 % ; pour MANNHEIMER, 75 % ; pour E. KENT, 74 %.

Dans notre série, qui porte sur 16 cas majeurs, cette prédominance existe, mais moins nette, puisque nous comptons 9 filles pour 7 garçons (57 %).

#### *ANATOMIE*

##### *I. — Données générales.*

Il est admis qu'au sortir de la vie fœtale, le canal cesse norma-

lement de fonctionner dans les minutes ou les heures qui suivent la naissance, probablement même dès les premiers mouvements respiratoires.

Cette fermeture fonctionnelle est suivie d'une oblitération anatomique habituellement précoce (qui paraît se faire d'abord à l'extrémité pulmonaire du canal) et terminée vers la fin du deuxième mois de la vie.

Cependant, dans bien des cas, cette fermeture anatomique est plus tardive et le canal peut rester perméable jusqu'à dix mois, un an et davantage encore. Il s'agit alors d'un canal d'un diamètre extérieur parfois très appréciable ; mais à la coupe la lumière est en fait très réduite, les orifices pulmonaires et aortique souvent punctiformes (les deux ou un seul), les parois épaissies et dures : le stylet fin parcourt complètement un tel canal, mais en forçant. Sur 30 de nos pièces il en est ainsi, et nous ne considérons pas ces canaux comme fonctionnels.

Dans la persistance du canal artériel vraie, au contraire, les parois sont fines et souples, souvent d'aspect artériel franc, et largement ouvert à ses deux extrémités (en tous cas, au moins du côté aortique).

## II. — *Persistance du canal artériel, malformation isolée ou majeure* (16 cas)

1° *Dans tous les cas*, le canal revêt les caractères que nous venons de définir. Le diamètre intérieur est large, de 4 à 8 mm. (6,8 mm. en moyenne). Sa longueur est variable, de 5 à 12 millimètres.

2° Il est strictement isolé *dans 9 cas* et il n'existe absolument aucune autre anomalie au niveau du cœur.

3° *Dans les 7 autres cas* il existe une ou plusieurs autres anomalies associées ; mais le canal revêt un rôle prépondérant et domine la séméiologie fonctionnelle et clinique.

Nous avons trouvé :

— 2 CIA (dont 1 avec arc aortique droit).

— 1 CIV et CIA.

— 1 CIV.

— 1 hypoplasie segmentaire de l'isthme aortique.

— 1 anomalie des valves tricuspides, mitrales et pulmonaires.

— 1 anomalie coronarienne (coronaires dilatées et sinueuses).

4° *Les cavités cardiaques* sont diversement intéressées :

|                                                       |       |
|-------------------------------------------------------|-------|
| oreillette droite dilatée                             | 2 cas |
| ventricule droit dilaté sans hypertrophie des parois  | 3 cas |
| ventricule droit hypertrophié sans dilatation notable | 3 cas |
| ventricule gauche dilaté et hypertrophié              | 1 cas |
| ventricule gauche dilaté sans hypertrophie            | 4 cas |
| ventricule gauche hypertrophié sans dilatation        | 1 cas |
| ventricule gauche petit                               | 1 cas |
| toutes les cavités sont normales                      | 1 cas |

### III. — *Canal artériel, anomalie surajoutée à une autre malformation.*

Nous avons trouvé un canal artériel largement perméable et certainement fonctionnel dans les 79 cas suivants :

- 28 transpositions des gros vaisseaux.
- 16 sténoses isthmiques de l'aorte.
- 4 atrésies aortiques.
- 3 sténoses aortiques.
- 1 hypoplasie aortique.
- 2 anomalies des arcs aortiques.
- 3 atrésies mitrales.
- 6 atrésies tricuspidiennes.
- 5 hypoplasies ventriculaires droites (avec atrésie ou sténose tricuspidienne et pulmonaire).
- 1 triade.
- 4 communications interventriculaires.
- 6 communications interauriculoventriculaires.

Le rôle et les conséquences du canal artériel sont ici variables : ou bien il modifie simplement la symptomatologie habituelle de la malformation (sténoses isthmiques par exemple); ou bien il constitue une voie de dérivation indispensable (ainsi les transpositions sans shunt intracardiaque), ou bien même il réalise une correction spontanée de la cardiopathie (atrésies tricuspidiennes par exemple). Il est des cas enfin où il est cause supplémentaire d'une surcharge pulmonaire existant déjà (CIV avec hypertension, triade ou sténose pulmonaire isolée).

### *MALFORMATIONS ASSOCIEES ET MONGOLISME.*

Cinq de nos seize enfants avaient une malformation extra-cardiaque associée : bec de lièvre, malformations des oreilles - malformations unguéales - sténose hypertrophique de pylore - malformations multiples (oreilles, méésentère commun, absence de rein droit). Un enfant était mongolien.

### *AGE DU DECES*

- Il est au minimum de 1 jour  
au maximum de 15 mois  
en moyenne de 3 mois.
- à noter deux décès post-opératoires, l'un à sept semaines, vingt-quatre heures après la section du canal, l'autre à quatorze mois au cours de l'intervention.
- Dans la plupart des cas, il s'agit soit de défaillance cardiaque plus ou moins rapide, soit d'épisode pulmonaire aigu.
- L'échelonnement des décès montre que  
au bout de la 1<sup>re</sup> semaine, 4 enfants sont morts (25 %)  
du 1<sup>er</sup> mois, 8 — (50 %)  
du 3<sup>e</sup> mois, 13 — (81 %)  
du 6<sup>e</sup> mois, 14 — (88 %)

## NOTES CLINIQUES (11 dossiers complets)

### 1° Manifestations fonctionnelles.

Les premiers signes sont apparus dès la naissance dans 2 cas, au maximum à 6 mois, et en moyenne à 5 semaines. Il s'agissait essentiellement de dyspnée, parfois de cyanose. Très souvent l'attention a été attirée par une hypotrophie importante ou des troubles digestifs, l'enfant prenant très mal le sein ou le biberon.

La dyspnée, polypnée permanente avec paroxysmes, est fréquente et a été l'élément dominant dans 6 cas.

Des accidents pulmonaires aigus, parfois terminaux, se sont produits 5 fois.

La cyanose considérée habituellement comme rare, est présente cependant 5 fois sur 16 cas. Elle est précoce — entre 0 et 5 jours — le plus souvent modérée et uniquement lors des cris ou des repas (une fois seulement elle est permanente).

Un retard staturo-pondéral net est noté 8 fois sur 11.

### 2° Examen clinique.

L'auscultation a montré, sur 11 cas :

|                                                         |       |
|---------------------------------------------------------|-------|
| pas de souffle                                          | 2 cas |
| souffle continu « tunellaire » sous-claviculaire gauche | 2 cas |
| souffle systolique seul                                 | 7 cas |
| éclat sec du deuxième bruit au foyer pulmonaire         | 5 cas |

La séméiologie est haute dans 8 cas, basse au 4<sup>e</sup> EIG, dans un cas pour lequel le diagnostic a longtemps été celui d'une communication interventriculaire, d'autant que le souffle s'accompagnait d'un thrill net (il existait en fait une très petite communication). Nous revenons sur de telles constatations.

Ces chiffres montrent bien combien la séméiologie de la persistance du canal artériel chez le nourrisson est différente de ce qu'il est habituel de rencontrer chez l'adulte ou le grand enfant. Le classique souffle continu est rare ; la seule composante systolique habituelle, au moins jusqu'à 12 ou 14 mois.

On sait en effet que le souffle continu est dû à la différence des pressions aortique et pulmonaire. Les travaux de Miss TAUSSIG, puis de ZIEGLER, ont précisé les conditions d'apparition de la composante diastolique : si la pression de l'artère pulmonaire est inférieure à 50 % de la pression aortique, le souffle est continu. Si elle est supérieure à 75 % de la pression aortique, seule la composante systolique est entendue.

Et nous verrons que la quasi-totalité des « canaux » du nourrisson avec exitus précoce s'accompagne d'hypertension pulmonaire.

L'examen radiologique n'apporte en général rien de très évocateur : le volume cardiaque est sensiblement normal, parfois un peu augmenté, l'arc moyen gauche est discrètement saillant, les poumons légèrement congestifs, toutes choses qu'on rencontre aussi bien dans

les communications interauriculaires ou interventriculaires par exemple.

Dans 4 cas, cependant, le cœur est assez nettement augmenté de volume, l'arc moyen saillant, les poumons foncés (tous cas avec forte hypertension pulmonaire).

Quant à l'électrocardiogramme il montre, pour 8 tracés :

|                                           |               |
|-------------------------------------------|---------------|
| un axe de QRS entre $+ 60$ et $+ 110$     | 6 cas         |
| à $+ 30$                                  | 2 cas         |
| une surcharge ventriculaire gauche isolée | 2 cas         |
| droite isolée                             | 1 cas         |
|                                           | (très modéré) |
| combinée                                  | 4 cas         |
| un bloc focal droit                       | 2 cas         |

Ainsi, devant une cardiopathie mal tolérée avec cœur un peu gros et poumons congestifs chez un nourrisson, l'absence habituelle de surcharge ventriculaire droite paraît un bon signe en faveur de la persistance du canal artériel avec hypertension pulmonaire.

3° En conclusion de ces données cliniques, il est possible d'admettre que les « canaux » du nourrisson, rapidement mal tolérés, avec exitus dans les deux premières années de la vie sont des canaux avec hypertension pulmonaire (HTP).

Bien entendu, la seule preuve formelle en est le cathétérisme et les précisions apportées par les récents travaux hémodynamiques nous permettent de parler d'hypertension pulmonaire lorsque la pression systolique dans l'artère pulmonaire est égale ou supérieure à 35, ou même à 30 mm. de Hg.

Dans sa thèse récente, Michèle THIBERT rapporte les conclusions d'une étude hémodynamique per-opératoire, elle-même récente, et qui permet la classification suivante des canaux artériels :

| Canaux                          | Pression AP                                                                                                                     | Conséquence<br>du clampage du Canal                                                                                         |
|---------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| sans hypertension<br>pulmonaire | normale<br>inférieure à $30 \frac{m}{m}$ Hg                                                                                     | aucune modification des pressions                                                                                           |
| avec hypertension<br>modérée    | entre 30 et $50 \frac{m}{m}$ Hg                                                                                                 | ramène la pression<br>à un chiffre normal<br>(inférieur à $30 \frac{m}{m}$ )                                                |
| avec<br>forte hypertension      | supérieure à $50 \frac{m}{m}$ Hg<br>1° Si gradient<br>$Ao/AP \geq 20 \frac{m}{m}$<br>2° Si gradient<br>$Ao/AP < 20 \frac{m}{m}$ | entraîne une baisse partielle<br>des pressions<br>soit également une baisse partielle<br>soit aucun effet sur les pressions |

Il semble que ce soit dans cette dernière série que les décès dans la période opératoire soient les plus nombreux.

Ces données du cathétérisme montrent l'intérêt de cet examen, dans de tels cas, pour une décision opératoire rapide chez ces nour-

rissons, avant l'installation d'une hypertension pulmonaire qui risque bien de ne plus être réversible.

Mais déjà cliniquement l'HTP pourra être pressentie en présence, nous l'avons dit, d'une cardiopathie mal tolérée, chez un nourrisson hypotrophique et dyspnéique, avec un souffle systolique isolé, un éclat du deuxième bruit pulmonaire, des poumons congestifs à la radio, et à l'électro l'absence de surcharge ventriculaire droite.

L'association de deux ou trois de ces éléments nous paraît suffisante pour ne pas attendre davantage, commander le cathétérisme et alerter le chirurgien.

---

## CHAPITRE VII

### Les anomalies des grosses veines

---

Nous aurons à considérer dans ce chapitre les diverses anomalies qui affectent les deux systèmes veineux de retour, veines pulmonaires et veines caves. Il s'agit essentiellement des RETOURS VEINEUX ANORMAUX, mais aussi d'anomalies diverses de ces vaisseaux.

#### FREQUENCE

- 1° Sur 355 pièces, 30 comportent une anomalie des grosses veines, soit 8,6 % (pour M. ABBOTT, 9,4 %).
- 2° Parmi ces 30 cas, 13 sont considérés comme malformation majeure, ce qui représente 3,7 % de nos cardiopathies congénitales (même pourcentage pour KJELLBERG et Coll.).
- 3° Et sur cet ensemble, les retours veineux anormaux sont au nombre de 15.

#### SEXE

Nous remarquons une nette prédominance du sexe masculin ; prédominance rapportée par la majorité des auteurs.

|                             |                          |
|-----------------------------|--------------------------|
| série présente (sur 13 cas) | 11 garçons pour 2 filles |
| soit                        | 5,5 garçons pour 1 fille |
| pour M. ABBOTT              | 4 garçons pour 1 fille   |
| pour DONZELOT               | 3 garçons pour 1 fille   |

#### ANATOMIE

##### I. — Anomalies des veines pulmonaires.

Elles se répartissent en deux variétés essentiellement différentes, en particulier en regard des conséquences hémodynamiques :

- retour du sang pulmonaire vers le cœur droit : 14 cas (dont 2 comme anomalie complémentaire d'une autre malformation).
- anomalies mineures avec conservation du circuit normal, le sang pulmonaire faisant normalement retour vers l'oreillette gauche, 8 cas, tous associés à une autre malformation plus importante.
- soit 22 anomalies du système veineux pulmonaire.

A) *Retour anormal du sang pulmonaire vers le cœur droit* : 14 pièces.

1° *Le circuit de retour* :

— *dans la veine cave supérieure* : 5

2 = les 4 VP en 2 troncs

2 = les 4 VP en 1 tronc unique

1 = les 2 VP droites en 1 tronc, les VP gauches aboutissant normalement à l'oreillette gauche (retour anormal partiel).

— *dans le sinus coronaire* : 2

1 = les 4 VP en 1 tronc unique

1 = même disposition, avec persistance d'une veine cave supérieure gauche.

— *dans l'oreillette droite* : 2

2 = les 4 VP en 1 tronc

— *dans la veine cave supérieure gauche persistante* : 1

1 = les 4 VP en 2 troncs

— *dans la veine cave inférieure* : 1

1 = les 4 VP en 1 tronc

— *dans la veine sus-hépatique* : 1

1 : les 4 VP en 1 tronc

— *dans la veine cave supérieure et le sinus coronaire* : 1

1 : la VP supérieure gauche dans la VCS

3 VP en 1 tronc dans le sinus coronaire

— *dans la veine cave supérieure et l'oreillette droite* : 1

la VP supérieure gauche dans la VCS

3 VP en 1 tronc dans l'oreillette droite

Ainsi le retour du sang se fait par

1 tronc commun

8 fois

2 troncs

3 fois

1 tronc pour 3 veines et 1 veine séparé

2 fois

retour partiel des 2 VP droites en 1 tronc

1 fois

2° *Le shunt droite-gauche*, indispensable, est représenté par

— un patent foramen ovale large

8 fois

— un ostium secundum

5 fois

— une communication interauriculoventriculaire

1 fois

3° *Etat des cavités* (sur 12 indications) :

— *oreillettes* — hypoplasie de l'OG : 11 (dont 5 ++)

— dilatation de l'OD : 10 (dont 7 ++)

— *ventricules* — hypoplasie du VG : 10 (dont 6 ++)

— dilatation du VD : 9 (dont 5 ++)

— hypertrophie du VD : 9 (dont 3 ++)

— *au total* il existe :

— une dilatation des cavités droites : OD et VD 8

OD seule 2

VD seul 1

— une hypoplasie des cavités gauches : OG et VG 10

OG seule 1

VG seul 0

4° *Autres anomalies :*

|                         |   |
|-------------------------|---|
| — hypoplasie mitrale    | 4 |
| — dilatation de l'AP    | 4 |
| — hypoplasie de l'aorte | 2 |
| — arc aortique droit    | 1 |

5° Deux de ces retours anormaux sont associés, l'un à une communication interauriculoventriculaire avec situs inversus total, l'autre à une pentalogie de Fallot (et classées à ces malformations).

B) *Anomalies mineures, le circuit de retour normal étant conservé :*  
8 pièces

- 1 seule petite VP à gauche, les VP droites sont normales (2 cas classés à oreillette unique et tronc artériel commun).
- retour en 1 tronc commun, en place (2 cas : CIAV en Fallot).
- 3 petites VP à droite, 1 VP large à gauche (Fallot).
- Les 2 VP droites isolément, plus une veine surnuméraire, les VP gauches sont normales (transposition).
- Les 4 VP séparément (sténose orificielle de l'aorte).
- VP très larges, scléreuses, artérialisées (atrésie mitrale).

## II. — Anomalies des veines caves.

Rencontrées sur 8 pièces (une fois seulement comme malformation unique) il s'agit d'un retour anormal et de 7 cas de persistance d'une veine cave supérieure gauche (VCSG).

A) *Retour anormal de la veine cave inférieure :* 1 (classé à Pentalogie).

Le retour s'effectue dans l'oreillette gauche, fortement dilatée. Il existe d'autre part des déhiscences multiples du septum interauriculaire et les éléments du Fallot (sténose orificielle de l'AP - Arc aorte transposée - HVD - CIV multiples).

B) *Persistance d'une veine cave supérieure gauche :* 7.

Elle aboutit au sinus coronaire.

- Dans un cas (garçon décédé à 6 jours) c'est strictement la seule malformation que nous ayons trouvée.
- Pour les autres cas, il s'agit de :
  - oreillette unique
  - communication interauriculoventriculaire
  - CIV avec dextroposition aortique
  - tétralogie de Fallot
  - retour anormal des veines pulmonaires (2 cas)..

Nous récapitulerons dans le tableau suivant ces différentes anomalies des grosses veines :

|                                   | Au total | Comme<br>malformation<br>majeure | Comme association<br>à autre<br>malformation |
|-----------------------------------|----------|----------------------------------|----------------------------------------------|
| <i>Anomalies</i>                  |          |                                  |                                              |
| des veines pulmonaires            | 22       | 12                               | 10                                           |
| — retour anormal                  | 14       | 12                               | 2                                            |
| — anomalies mineures              | 8        | —                                | 8                                            |
| <i>Anomalies des veines caves</i> | 8        | 1                                | 7                                            |
| — retour anormal de la VCI        | 1        | —                                | 1                                            |
| — persistance d'une VCSG          | 7        | 1                                | 6                                            |
| <i>Au total :</i>                 |          |                                  |                                              |
| anomalies des grosses veines      | 30       | 13                               | 17                                           |

#### AGE DU DECES

Sur nos 13 cas considérés comme malformation unique ou majeure, au bout d'un mois 1 est mort

de 3 mois 7 sont morts (soit 50 %)

de 6 mois 9 sont morts

d'un an 12 sont morts

Age de décès minimum 6 jours

maximum 24 mois

moyen 6 mois

#### NOTES CLINIQUES (11 dossiers)

*Premiers signes* : dès la naissance (3 cas) en moyenne : à 5 semaines. Essentiellement dyspnée et cyanose.

*La cyanose* est présente 10 fois sur 11.

Elle est apparue 4 fois dès la naissance

3 fois vers 2 - 3 mois

2 fois à 6 mois

1 fois à 1 an.

Elle est habituellement modérée (intense 2 fois).

*Un souffle systolique* est noté 8 fois, un éclat du premier bruit 5 fois.

*A la radio* : gros cœur

un débord droit est noté 5 fois

la vascularisation pulmonaire est augmentée 6 fois

parfois le pédicule paraît élargi à sa partie supérieure (en particulier dans les retours pulmonaires dans la VCS).

*Les tracés électriques* montrent :

— un axe droit 10 fois : entre + 120 et 150 8  
vers — 120 2

— il existe une SAD dans 8 cas

une SVD dans 8 cas (dont 4 fois très importante)

un bloc droit dans 2 cas.

## CHAPITRE VIII

### Les anomalies coronariennes

---

Notre série comprend 11 pièces sur lesquelles il existe une anomalie de naissance des artères coronaires (7 fois comme malformation majeure) et 6 autres comportant une anomalie mineure d'une ou des deux artères coronaires.

#### FREQUENCE

Les anomalies coronariennes sont considérées comme malformation rare ; en fait on parle plus souvent des anomalies de naissance de la coronaire gauche dont nous avons 5 cas vérifiés anatomiquement, ce qui représente 1.4 % de nos malformations (pour M. AB-BOTT : 1 % ; pour GIBSON et CLIFTON : 1 %).

Et sur nos 355 pièces, 17 présentent une anomalie coronarienne souvent mineure il est vrai (soit 4,8 %).

#### SEXE

Nous constatons une appréciable prédominance féminine, avec cette réserve que le total des anomalies majeures ne comporte que 7 enfants (5 filles pour 2 garçons), soit une série limitée.

Et sur 17 enfants, chez lesquels il existe une anomalie coronarienne, nous comptons 13 filles pour 4 garçons.

#### ANATOMIE

##### A) *Anomalies de naissance des coronaires.*

11 pièces dont 7 comme malformation unique.

1° *La coronaire gauche naît de l'artère pulmonaire* : 6 cas.

Nos 5 pièces sont identiques (le protocole d'examen de la sixième est incomplet) :

La coronaire droite naît normalement au-dessus de la valve sigmoïde antéro-droite de l'aorte. Par contre, il n'existe aucun orifice au-dessus de la valve gauche.

La conoraire gauche naît immédiatement au-dessus de la valvule semi-lunaire postéro-gauche de l'artère pulmonaire. Son trajet et sa distribution sont ensuite normaux.

Ainsi, le territoire coronarien gauche se trouve irrigué par du sang veineux, donc insuffisamment oxygéné et surtout

circulant sous faible pression, éléments qui vont conditionner l'apparition de phénomène ischiémiques.

2° *Un tronc coronaire unique naît de l'artère pulmonaire* : 1 cas

Il comporte deux branches de subdivision droite et gauche.

3° *Un tronc coronaire unique naît normalement de l'aorte*

4 cas, et donne aussitôt deux branches droite et gauche. Le tronc commun très court, est dilaté, ectasique, ses parois sont épaisses. C'est là une malformation mineure que nous avons rencontrée dans

— 2 hypoplasies ventriculaires droites.

— 1 atrésie tricuspидienne

— 1 triade de Fallot.

B) *Anomalies de calibre, de structure ou de trajet* : 6 cas.

— ectasie de l'origine de la coronaire gauche (atrésie orificielle de l'aorte).

— les deux coronaires sont dilatées et sinueuses (canal artériel).

— un anévrysme avec lésions de coronarite chronique touchant tronc et branches des deux coronaires, avec épaississement conjonctivo-fibreux des couches sous-endothéliales (atrésie tricuspидienne).

— l'interventriculaire antérieure est dilatée (atrésie tricuspидienne), parois épaisses (hypoplasie ventriculaire droite).

— existence d'une anastomose entre les deux coronaires (anomalie de naissance de la coronaire gauche).

— anomalie de trajet (CIV).

#### AGE DU DECES

Tous les auteurs soulignent la gravité des anomalies de naissance des coronaires majeures telles que la naissance pulmonaire de la coronaire gauche, et l'âge de décès moyen oscille entre trois et cinq mois.

Dans notre série, l'âge de décès minimum est de 3 mois

maximum de 10 mois

moyen 19 semaines

(4 mois 1/2)

#### NOTES CLINIQUES (7 dossiers)

Nous retrouvons exactement les éléments cliniques du syndrome décrit par BLAND, WHITE et GARLAND.

(Forme du nourrisson des anomalies de naissance des coronaires.)

Il n'y *aucun* symptômes pendant les premières semaines de la vie ; les *premiers signes* se sont manifestés à 6 mois, 2 mois, 2 mois, 6 semaines, 1 mois, 3 mois et demi, une fois au 10<sup>e</sup> jour.

Il s'agissait toujours en particulier au moment des tétées, d'épisode de cris, avec parfois pâleur et sueurs, et qui semblent bien correspondre à des paroxysmes douloureux.

Dans nos 7 cas, il n'y a *aucun signe d'auscultation*.

*La cyanose* n'est jamais rencontrée dans les formes isolées.

*La radio révèle* essentiellement un gros cœur.

Quant à *l'examen électrique*, il montre les signes habituels de la mauvaise irrigation coronarienne, si évocateurs chez le nourrisson. et sur lesquels nous ne reviendrons pas.

---

## CHAPITRE IX

### **Les cavités cardiaques**

---

Si les cavités cardiaques ont été étudiées dans le cadre des différentes malformations, nous voudrions cependant à leur sujet rapporter une vue d'ensemble et insister tout particulièrement sur deux groupes anatomiques qu'il nous a paru intéressant d'isoler.

Sur l'ensemble de nos 355 pièces, nous avons fait les constatations suivantes, concernant l'état des cavités cardiaques :

|                                        | <i>Constatations</i>                           | <i>Nbre</i> | <i>Malformations<br/>les plus fréquentes</i>                                                                                                                                             |
|----------------------------------------|------------------------------------------------|-------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <i>Ventricule<br/>droit</i>            | hypertrophie<br>et dilatation                  | 34          | sténose pulmonaire - tronc artériel commun - retour veineux anormal - sténose isthmique longue                                                                                           |
|                                        | hypertrophie<br>des parois                     | 76          | Fallot - Pentalogie - Triade - Hypertrophie ventriculaire droite isolée (CIA - CIV - canal artériel = variable).                                                                         |
|                                        | dilatation<br>de la cavité                     | 21          | atrésie aortique orificielle et hypoplasie aortique - atrésie et sténose mitrale.                                                                                                        |
| <i>Ventricule<br/>gauche</i>           | hypertrophie<br>et dilatation                  | 27          | sténose orificielle de l'aorte - Coarctation atrésie et sténose tricuspidiennes.                                                                                                         |
|                                        | hypertrophie                                   | 12          | atrésies et hypoplasies aortiques - sténose isthmique longue. Anomalies coronariennes                                                                                                    |
|                                        | dilatation                                     | 19          | atrésie et sténose tricupidiennne.                                                                                                                                                       |
| <i>Ventricules<br/>droit et gauche</i> | hypertrophie<br>et dilatation                  | 2           | sténose isthmique longue.                                                                                                                                                                |
|                                        | hypertrophie                                   | 12          |                                                                                                                                                                                          |
|                                        | dilatation                                     | 3           |                                                                                                                                                                                          |
|                                        | hypertrophie droite<br>et<br>dilatation gauche | 5           |                                                                                                                                                                                          |
| <i>Hypoplasies<br/>ventriculaires</i>  | ventriculaire<br>droite                        | 42          | atrésie et sténose tricuspidiennne - Hypoplasies ventriculaires droites — Ebstein.                                                                                                       |
|                                        | ventriculaire<br>gauche                        | 29          | atrésie et hypoplasie aortique - Atrésie mitrale - retour veineux anormal.                                                                                                               |
|                                        | bi-ventriculaire                               | 1           |                                                                                                                                                                                          |
| <i>Dilatations<br/>auriculaires</i>    | oreillette droite                              | 78          | atrésie et hypoplasie sortique - Atrésie et sténose tricuspidiennne - Sténose pulmonaire - Hypoplasie ventriculaire droite - Ebstein - Retour veineux anormal (Transposition: variable). |
|                                        | oreillette gauche                              | 13          | atrésie et sténose mitrale.                                                                                                                                                              |
|                                        | bi-auriculaires                                | 11          | variable.                                                                                                                                                                                |

Ainsi nous avons pu constater :

|                                                              |          |
|--------------------------------------------------------------|----------|
| — que le ventricule droit était hypertrophié dans ses parois | 129 fois |
| dilaté                                                       | 60 fois  |
| hypoplasique                                                 | 43 fois  |
| à parois minces                                              | 6 fois   |
| — que le ventricule gauche était hypertrophié                | 53 fois  |
| dilaté                                                       | 56 fois  |
| hypoplasique                                                 | 30 fois  |
| à parois minces                                              | 7 fois   |

Nous mettrons en présence dans la troisième partie de ce travail, ces constatations anatomiques et électriques, avec les données qui nous sont apportées par les examens radiologiques et électriques, et nous verrons que, s'il existe le plus souvent entre eux une concordance anatomo-clinique, il est bien des cas où l'examen anatomique ne répond nullement à ce qu'on pouvait attendre des constatations faites par la clinique.

\*  
\* \*

Deux groupes anatomiques ont particulièrement retenu notre attention dans ce chapitre des cavités cardiaques, constituant un groupe de 15 pièces qu'il nous a été impossible de classer autrement que comme malformation isolée ou primitive au niveau des cavités cardiaques : *les hypoplasies ventriculaires droites et les hypertrophies biventriculaires isolées.*

## LES HYPOPLASIES VENTRICULAIRES DROITES

### FREQUENCE

Nous en rassemblons 12 cas, soit 3,4 % de nos cardiopathies congénitales du nourrisson.

Nous n'avons trouvé aucune référence dans la littérature, sous cette rubrique, ce groupement anatomique que nous allons décrire ayant été classé à tel ou tel autre chapitre. Nous discuterons un peu plus loin la classification de ce syndrome que nous avons voulu individualiser sous ce titre d'hypoplasie ventriculaire droite.

### SEXE

Nos 12 cas se répartissent en 4 garçons et 8 filles.

### ANATOMIE (sur 12 cas)

Ces 12 cas sont très semblables les uns aux autres, ce qui nous paraît un argument d'unité à retenir :

#### 1° Les cavités

- a) *le ventricule droit*, fait essentiel et constant, est fortement hypoplasique dans tous nos cas : la cavité ventriculaire est très

réduite (dans 7 cas, elle est pratiquement absente). Les parois sont nettement hypertrophiées.

b) *quant aux autres cavités*

- le ventricule gauche est dilaté 5 fois
- l'oreillette droite est dilatée 5 fois
- l'oreillette gauche est dilatée 1 fois

2° *La tricuspide*

- Dans 9 cas, les valves sont hypoplasiques et mal développées
  - 1 cas, elles sont absentes
  - 1 cas, les valves sont petites, sans cordages
  - 1 cas, une valve adhère complètement à la paroi postéro droite, les autres sont normales.
- Et dans tous les cas, la lumière orificielle est nettement diminuée.

3° *L'artère pulmonaire*

- a) — *la voie d'éjection ventriculaire droite* est dans tous les cas le siège d'un obstacle :
  - 7 atrésies infundibulaires et orificielles
  - 1 atrésie orificielle (absence de valves)
  - 3 sténoses infundibulaires et orificielles
  - 1 sténose infundibulaire.
- b) — *le tronc et les branches* sont hypoplasiques dans 7 cas. Il existe d'autre part dans 2 cas une atrésie totale du tronc, réduit à un fin cordon fibreux sur les 15 premiers millimètres.

4° *Le septum auriculaire*

- Il est ouvert dans tous les cas :
- 10 patent foramen ovale
  - 2 communications multiples.

5° *D'autre part nous avons trouvé :*

- 1 CIV haute
- 1 hypoplasie segmentaire de l'aorte après la sous-clavière gauche
- 1 arc aortique droit
- 5 persistance du canal artériel, largement perméable
- 3 anomalies coronariennes.

3° Dans deux cas, il existe une *malformation extracardiaque associée* : hydrocéphalie et spina bifida-microcéphalie.

*EN CONCLUSION* : Les éléments essentiels et constants de ce syndrome anatomique sont :

- 1 — une hypoplasie importante de la cavité du ventricule droit dont les parois sont très épaisses.
- 2 — une sténose tricuspidiennne avec hypoplasie des valves.

3 — un barrage pulmonaire (8 atrésies - 4 sténoses).

4 — une communication à l'étage auriculaire.

Et d'autre part : — pas de communication interventriculaire (sauf dans 1 cas).

— un canal artériel dans 40 % des cas.

— une dilatation inconstante de l'oreilleite droite et du ventricule gauche.

### DISCUSSION : :

Cet ensemble d'anomalies réalise un syndrome anatomique qui pourrait être considéré fonctionnellement soit comme une atrésie ou une sténose tricuspidiennne, soit comme une triade. Il ne réunit cependant pas tous les caractères essentiels de l'une ou de l'autre. Les données cliniques elles-mêmes ne sont pas entièrement concordantes.

Aussi avons-nous cru bon de considérer cette hypoplasie ventriculaire droite comme « *primum movens* » qui explique par voie de conséquence l'hypoplasie d'une tricuspide aux valves minuscules et le barrage pulmonaire, éléments qui nous paraissent, l'un comme l'autre, conséquence hémodynamique plus que cause.

CHICHE a individualisé quatre de ces cas qu'il a classés comme hypoplasie tricuspidiennne.

Mais peut-être, dans ces conditions, conviendrait-il de classer les atrésies tricuspidiennes dans ce chapitre des hypoplasies ventriculaires droites, puisque tous nos cas d'atrésie tricuspidiennne comportent une telle hypoplasie.

En fait, il s'agit là d'une discussion toute théorique qui ne change rien au comportement hémodynamique, au diagnostic et au pronostic de ces ensembles malformatifs.

### AGE DU DECES

1. L'âge du décès minimum est de 3 jours. Un autre enfant est mort à 6 semaines. Tous deux présentaient en outre une anomalie coronariennne (dilatation et épaississement des parois).

maximum est de 1 an — canal très large —  
moyen est de 4 mois et demi.

2. L'échelonnement indique qu'à 1 semaine 1 enfant est mort  
à 1 mois 2 enfants sont morts  
à 3 mois 8 — —  
à 6 mois 9 — —  
à 1 an tous sont morts

3. La période maximum de décès est le troisième mois (5 décès).

### NOTES CLINIQUES

*Les premiers signes apparaissent très précocement :*

7 fois dès la naissance

1 fois le deuxième jour

2 fois le troisième jour

1 fois le sixième jour  
1 fois non précisé.

Dans tous les cas, la cyanose est l'élément dominant. Elle est nette, permanente avec accès paroxystiques.

A l'auscultation 5 fois on perçoit un souffle systolique au 3<sup>e</sup> EIG  
4 fois on ne perçoit aucun souffle.

A la radio les poumons sont clairs dans 6 cas.

A l'électro l'axe est au delà de 180 2 fois  
vertical 3 fois  
gauche 6 fois

Il existe une SVD dans 1 cas  
une SVG dans 6 cas.

## LES HYPERTROPHIES BIVENTRICULAIRES ISOLEES

Parmi nos 355 pièces il en est trois qu'il nous a été impossible de classer ailleurs que dans ce chapitre spécial où nous les avons isolées.

Il s'agit de deux filles et d'un garçon, décédés respectivement à 1 mois, 2 mois et 3 mois et pour lesquels

*l'examen anatomique* a montré essentiellement une hypertrophie de la paroi des deux ventricules, considérable, prédominant au ventricule droit qui est par ailleurs dilaté. C'est l'anomalie qui nous a frappé dès le premier abord.

Et notre surprise fut grande de ne rien trouver qui puisse valablement expliquer cette importante anomalie biventriculaire. Il existait bien chez l'un une microscopique communication interventriculaire, punctiforme (l'artère pulmonaire est large) ; chez un autre une hypoplasie segmentaire de l'aorte après la carotide gauche, mais bien modeste ; chez le troisième un canal artériel perméable, de faible calibre (mais il a un mois...).

### DISCUSSION :

Bien que, nous l'avons dit, les découvertes anatomiques soient parfois fort déconcertantes, il nous paraît invraisemblable que d'aussi mineures ou banales anomalies aient pu entraîner aussi rapidement la mort de ces enfants, et nous ne la leur imputerons pas.

D'autre part, il n'existait pas la moindre anomalie endocardique et nous n'avons nullement trouvé cet aspect habituel de la fibro-élastose. Enfin, l'hypertrophie intéresse exclusivement les ventricules, ce qui ne permet pas d'inclure ces cas dans les « gros cœurs globaux ». Aussi nous a-t-il paru raisonnable de faire de ces hypertrophies biventriculaires isolées un chapitre bien à part.

*Du point de vue clinique*, notons que :

- la malformation a été découverte à 5 jours (cyanose brutale), dès la naissance (découverte d'un souffle systolique qu'on explique mal d'ailleurs) et à 3 mois (asphyxie subterminale).
  - la dyspnée est importante dans les trois cas.
  - la radio montre un gros cœur.
  - l'électro révèle :
    - un axe aux environs de  $+120$ .
    - une hypertrophie ventriculaire combinée dans deux cas.
    - une HVD seule dans un cas.
-

## CHAPITRE X

### Le cœur dans son ensemble

---

Nous aurons à considérer dans ce chapitre d'une part les malpositions cardiaques (dextrocardies), d'autre part ce qu'il est convenu d'appeler « les gros cœurs ».

#### I

### LES MALPOSITIONS CARDIAQUES

#### DEFINITIONS

Les différents termes utilisés pour définir les malpositions cardiaques sont assez souvent pris les uns pour les autres, d'où il résulte une certaine confusion, et il nous paraît utile de préciser les diverses modalités de ces malpositions.

*La dextroposition* est un simple déplacement vers la droite du cœur, habituellement en position médiane. Elle ne s'accompagne habituellement d'aucune anomalie et est une simple curiosité radiologique.

*La dextrocardie simple* est une transposition du cœur à droite, mais sans rotation, donc sans inversion des cavités : les cavités droites restent à droite, les cavités gauches, à gauche. D'autres malformations sont habituelles.

*Le situs inversus* est une dextrocardie par rotation qui comporte donc une inversion des cavités, avec disposition dite en miroir : le ventricule systémique est à droite, le « pulmonic ventricule » est à gauche. Deux éventualités sont rencontrées :

- si les autres viscères sont en place normale, il s'agit d'un « situs inversus cordis » isolé.
- si tous les viscères sont inversés, c'est le « situs inversus totalis » (hétérotaxie totale).
- signalons une disposition exceptionnelle : *le situs inversus totalis avec lévocardie secondaire*, où tous les viscères sont inversés, mais le cœur à gauche.

Il est le plus souvent fort difficile, lorsqu'on découvre un « cœur à gauche » de savoir de façon précise ce dont il s'agit. *Cliniquement*, on sait que, sur un tracé électrique pratiqué sans qu'on ait inversé les fils, une onde P négative en première dérivation standard fait parler d'inversion des cavités. La fréquence de malformation cardiaque associée d'autre part dans les dextrocardies simples (sans inversion des cavités) est un argument en leur faveur.

Mais la situation des cavités n'est pas tout : reste à connaître l'emplacement des gros vaisseaux et leur distribution. Aussi sera-t-il bien souvent difficile d'affirmer des conclusions précises.

*Anatomiquement* même, le problème n'est pas toujours simple. Les critères que nous avons utilisés sont, pour les oreillettes, la reconnaissance de la fosse ovale (à gauche le repli semi-lunaire à concavité supérieure la limite en bas ; à droite l'anneau de Vieussens à concavité inférieure la limite en haut) et pour les ventricules le nombre et la structure des valvules des orifices auriculo-ventriculaires.

### **,FREQUENCE**

Les malpositions cardiaques sont assez exceptionnelles : M. ABBOTT donne 2,9 % ; DONZELOT, 2,25 % ; CAMPBELLE et REYNOLDS, 2,31 %.

Pour notre part, nous comptons 4 malpositions cardiaques, soit 1,2 %, toutes quatre enfants du sexe féminin.

Encore convient-il de préciser que nous ne les avons pas classées comme malformation majeure, mais aux malformations auxquelles elles sont dans tous les cas associées.

### **NOS QUATRE CAS :**

1° *Dextrocardie simple* (sans inversion des cavités) : 2 cas.

La dextrocardie est associée à :

- *une transposition complète* avec communication inter-auriculo-ventriculaire et ostium secundum (décès à 3 semaines).
- *une transposition partielle* avec oreillette unique, communications interventriculaires multiples, atrésie mitrale (décès à 10 mois).

2° *Situs inversus cordis isolé* : 1 cas.

Associé à un *tronc artériel commun* (qui part, pour 3/4, du ventricule situé à droite) avec communication interventriculaire haute large, oreillette unique, anomalie de naissance des coronaires (décès à 2 mois).

3° *Situs inversus totalis* : 1 cas.

Associé à une *communication inter auriculo ventriculaire* avec ostium primum et retour des veines pulmonaires dans la veine cave supérieure (décès à 2 mois).

## II

### LES GROS CŒURS

Les treize dernières pièces de notre série sont des « gros cœurs » qui ne comportent aucune des diverses malformations cardiaques que nous avons passées en revue.

Pour 8 d'entre elles, d'importantes anomalies endocardiques permettent de les isoler dans le chapitre des *fibro-élastoses* ; les 5 autres seront considérées comme *hypertrophie cardiaque isolée*.

|                                      | au total | comme<br>malformation<br>majeure | associés à<br>d'autres malform. |
|--------------------------------------|----------|----------------------------------|---------------------------------|
| <i>Les gros cœurs</i>                | 22       | 13                               | 9                               |
| — fibro-élastose                     | 17       | 8                                | 9                               |
| — hypertrophie car-<br>diaque isolée | 5        | 5                                | —                               |

#### FIBRO-ELASTOSE

Notre série comporte 8 pièces (soit 2,3 %) sur lesquelles nous avons trouvé, comme anomalie isolée, cet aspect bien particulier de l'endocarde décrit dans cette affection. Neuf autres pièces comportaient les mêmes anomalies, mais associées à d'autres malformations où nous les avons classées.

*L'examen anatomique* de nos 8 pièces a montré essentiellement et quasi-exclusivement d'importantes modifications de l'endocarde, épaissi, blanchâtre ou grisâtre, à l'aspect nacré, porcelainé, de consistance élastique, où l'examen anatomo-pathologique met en évidence, l'abondance de ce tissu élastique et fibreux au niveau de l'endocarde.

La localisation des lésions est variable, mais le ventricule gauche est pratiquement constamment intéressé, soit isolément, soit de façon prédominante.

A nos 8 cas, nous ajouterons les 9 autres pièces où nous avons trouvé d'aussi caractéristiques lésions, à côté d'autres malformations qui n'existent dans aucun de nos huit cas purs :

| Siège des lésions                | total<br>17 | fibro-élastose<br>pure<br>8 | associés à<br>d'autres<br>malformat.<br>9 |
|----------------------------------|-------------|-----------------------------|-------------------------------------------|
| Ventricule gauche seul           | 10          | 4                           | 6                                         |
| VG et VD avec prédominance au VG | 2           | 1                           | 1                                         |
| VG et OG — — —                   | 2           | 1                           | 1                                         |
| VG - OG - VD — — —               | 1           | 1                           | —                                         |
| VD et VG — — au VD               | 1           | 1                           | —                                         |
| VD et OD — — —                   | 1           | —                           | 1                                         |
| Cas où le VG est intéressé       | 16          | 8                           | 8                                         |
| — le VD — — —                    | 5           | 3                           | 2                                         |
| — l'OG — — —                     | 3           | 2                           | 1                                         |
| — l'OD — — —                     | 1           | —                           | 1                                         |

La valvule mitrale est intéressée dans 3 cas, les valves aortiques dans 1 cas.

Les neuf cas où la fibro-élastose est associée à une malformation majeure se répartissent ainsi :

2 CIV

2 persistance du canal artériel

1 sténose orificielle de l'aorte

1 atrésie mitrale

1 triade

1 sténose pulmonaire isolée

1 retour anormal des veines pulmonaires.

#### *L'âge du décès*

est au minimum de 2 jours

au maximum de 8 mois

en moyenne de 5 mois 1/2

Le décès est survenu dans les circonstances suivantes :

— insuffisance cardiaque aigue 3

— oédème pulmonaire 3

— épisode infectieux pulmonaire 1

— décès post-opératoire (exploratrice) 1

#### **HYPERTROPHIE CARDIAQUE ISOLEE**

Ce terme très vague a bien des synonymes : gros cœur idiopathique, gros cœur primitif de l'enfant, hypertrophie cardiaque primitive essentielle ou congénitale, cardiomégalie idiopathique hyperplasique et hypertrophique (ROSSI).

Toutes ces appellations définissent en commun l'existence d'un gros cœur qu'on ne sait à quelle cause attribuer. Si dans un certain nombre de cas on parvient à incriminer un phénomène inflammatoire, dégénératif ou métabolique, le plus souvent un seul élément demeure sûr, le gros cœur.

Ce fut le cas pour nos 5 dernières pièces, toutes semblables : *le gros cœur global*. Toute la description anatomique tient dans ces trois mots.

Nous avons malheureusement peu de renseignements cliniques et paracliniques sur ces cinq cas, concernant des nourrissons décédés respectivement à 2 mois, 2 mois, 2 mois et demi, 9 mois et 23 mois (dont l'un au cours du cathétérisme).

Sont-ils seulement cardiopathie congénitales, cadre de ce travail ?

---

## Troisième Partie

# CONFRONTATION ANATOMO - CLINIQUE

---

A la suite de cette étude anatomique, nous avons pensé qu'il pourrait être intéressant de confronter les résultats de l'examen de ces 355 pièces avec les renseignements cliniques que nous avons pu recueillir.

A chaque chapitre anatomique, et pour chaque malformation, nous avons eu l'occasion déjà de mettre en présence ces éléments cliniques et anatomiques, et d'en tirer, le cas échéant, l'une ou l'autre conclusion diagnostique et thérapeutique.

D'autre part sur l'ensemble de notre matériel d'examen nous avons, dans la première partie de ce travail, envisagé l'étude statistique générale, en ce qui concerne en particulier l'âge du décès, le sexe, le mongolisme et les malformations associées, et des considérations diverses (parité - âge de la mère à la naissance).

Nous nous proposons, en une vue générale sur les malformations cardiaques congénitales du nourrisson, de confronter nos constatations anatomiques avec la date d'apparition des premiers symptômes, les signes fonctionnels et en particulier la cyanose, les résultats des examens cliniques, radiologiques et électriques.

Nous avons peu d'angiocardioraphie et de cathétérisme, parce que ce sont des examens assez rarement pratiqués chez le nourrisson du moins jusqu'à ces derniers mois, parce que d'autre part un grand nombre de nos dossiers et de nos pièces anatomiques sont déjà anciens de plusieurs années, alors que ces examens n'étaient pas couramment envisagés chez le nourrisson.

Il convient également de signaler enfin que nous n'avons pas toujours eu un dossier clinique à mettre en face de notre examen anatomique, soit que ce dossier n'ait pas été retrouvé ou ait été insuffisant, soit que l'enfant soit décédé avant tout examen.

I

**ANATOMIE**  
**et**  
**PREMIERS SYMPTOMES**

1° La date d'apparition des premiers signes s'échelonne entre la naissance et le quinzième mois. Les *ACCIDENTS REVELATEURS* habituels ou *CIRCONSTANCES DE DECOUVERTES* sont :

- une cyanose permanente ou des accès de cyanose lors des cris ou des biberons.
- des crises de dyspnée.
- un accident pulmonaire fébrile ou non.
- des troubles digestifs, et en particulier des troubles de la déglutition et la difficulté des biberons.
- des épisodes d'agitation ou des cris inexpliqués.
- la constatation d'une hypotrophie, d'une prise de poids insuffisante.
- la découverte fortuite d'un souffle ou d'un gros cœur lors d'un examen systématique de dispensaire ou à l'occasion d'une toute autre affection.

2° *DATE D'APPARITION DES PREMIERS SIGNES.*

En reprenant tous nos dossiers, nous avons pu constater que :

- a) *Des signes anormaux existent dès la naissance*
  - dans 33 sur 53 transpositions
  - 7 sur 12 hypoplasies ventriculaires droites
  - 3 sur 4 atrésies aortiques
  - 3 sur 6 atrésies mitrales
  - 12 sur 23 atrésies tricuspidiennes
  - 8 sur 17 CIAV
  - 3 sur 9 tronc artériel commun
  - 2 sur 6 persistances de canal artériel
  - 3 sur 11 retour veineux anormaux
  - 5 sur 25 CIV
  - 6 sur 32 Fallot
  - 1 sur 10 Triades
  - 1 sur 9 hypertrophies cardiaques isolées.
- b) *Des signes anormaux peuvent apparaître dans les premiers jours* dans les sténoses aortiques, les CIA, les anomalies coronariennes, les coarctations.
- c) A l'opposé, ils peuvent apparaître *tardivement*, notamment dans les coarctations, les « canal artériel », les anomalies coronariennes, les triades, les « gros cœur isolés » (après le 6<sup>e</sup> mois), dans les communications septales et la Tétralogie de Fallot (au delà d'un an).

3° Si l'on considère, pour chaque malformation, *LA DATE MOYENNE D'APPARITION DES SIGNES*, à condition qu'elles soient en nombre suffisant et qu'on excepte les cas extrêmes éventuels, on constate que les diverses malformations se sont manifestées, en moyenne, dans les délais suivants :

- |                                    |                                                                                             |
|------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------|
| — dans la 1 <sup>e</sup> semaine   | transposition des gros vaisseaux<br>atrésie aortique<br>hypoplasie ventriculaire droite     |
| — dans la 2 <sup>e</sup> semaine   | tronc artériel commun                                                                       |
| — dans la 2 <sup>e</sup> quinzaine | atrésie mitrale<br>atrésie tricuspidiennne<br>communicat. inter auriculoventriculaire       |
| — dans le 2 <sup>e</sup> mois      | sténose aortique<br>coarctation<br>triade<br>canal atériel<br>retour veineux anormal<br>CIV |
| — dans le 3 <sup>e</sup> mois      | anomalie coronarienne<br>tétralogie de Fallot                                               |
| — dans le 4 <sup>e</sup> mois      | CIA<br>hypertrophie cardiaque isolée.                                                       |

## II

### ANATOMIE et CYANOSE

#### CONSIDERATIONS GENERALES

On sait les conditions anatomiques nécessaires à l'apparition de la cyanose : une gêne de l'hématose par un barrage, une transposition ou une hypertension pulmonaire d'une part, et d'autre part un shunt veino-artériel, intra ou extracardiaque.

On peut, chez l'adulte ou chez l'enfant, parler de cardiopathies cyanogènes ou non-cyanogènes : il ne peut en être question chez le nourrisson. Il est en effet des cardiopathies où la cyanose peut apparaître après un intervalle libre parfois fort long, le nourrisson en étant indemne : c'est le cas, par exemple, de certaines tétrades ou triades de Fallot. Il en est d'autres, considérées comme non-cyanogènes où la cyanose peut être présente néanmoins (ainsi le canal artériel, la CIA et la CIV avec renversement tardif du shunt par hypertension pulmonaire).

A l'opposé, certaines cyanoses précoces disparaissent pour ne plus revenir, en particulier dans les shunts isolés, le régime circulatoire du nouveau-né s'étant adapté lentement aux conditions de la respiration aérienne. Dans certains cas même, un équilibre persiste, de temps à autres transitoirement rompu par une élévation passagère de la pression au niveau du ventricule droit.

Il y a lieu enfin de tenir compte des cas où un épisode pulmonaire peut être tenu plus directement pour responsable d'une cyanose transitoire ou terminale.

Pour toutes ces raisons il est évident que la cyanose ne peut être, comme chez l'enfant plus grand, considérée comme une étape dans le diagnostic de la malformation. Elle constitue par contre un bon élément d'appréciation de la tolérance fonctionnelle.

### LES MALFORMATIONS S'ACCOMPAGNANT DE CYANOSE

Sur nos 350 enfants, 226 (soit 64 %) ont été cyanosés à un moment quelconque de l'évolution de leur malformation cardiaque.

Voici par ordre de fréquence décroissant les anomalies responsables :

La cyanose est présente dans :

|       |                                            |
|-------|--------------------------------------------|
| 100 % | des atrésies tricuspidiennes               |
| 97 %  | des tétralologies et pentalogies de Fallot |
| 96 %  | des transpositions des gros vaisseaux      |
| 91 %  | des hypoplasies ventriculaires droites     |
| 90 %  | des retours veineux anormaux               |
| 87 %  | des atrésies mitrales                      |
| 84 %  | des CIAV                                   |
| 80 %  | des triades                                |
| 77 %  | des truncus                                |
| 66 %  | des sténoses pulmonaires isolées           |
| 62 %  | des CIV                                    |
| 50 %  | des coarctations (forme avec canal ou CIV) |
| 35 %  | des canaux artériels                       |
| 33 %  | des hypertrophies cardiaques isolées       |
| 22 %  | des sténoses aortiques                     |
| 20 %  | des CIA                                    |

auxquelles s'ajoutent 4 atrésies aortiques et 1 hypertrophie biventriculaire isolée.

### CARACTERES GENERAUX

Sur 226 malformations avec cyanose :

|                  |         |     |
|------------------|---------|-----|
| <i>Intensité</i> | modérée | 115 |
|                  | nette   | 73  |
|                  | intense | 38  |

|                            |                        |    |
|----------------------------|------------------------|----|
| <i>Date d'apparition :</i> | dès la naissance       | 95 |
|                            | dès les premiers jours | 45 |
|                            | avant un mois          | 20 |
|                            | entre 1 et 3 mois      | 26 |

|                                             |     |
|---------------------------------------------|-----|
| entre 3 et 6 mois                           | 8   |
| entre 6 mois et 1 an                        | 7   |
| après 1 an                                  | 5   |
| <i>Présence</i> : permanente sans paroxysme | 56  |
| uniquement par accès transitoires           | 54  |
| permanente avec accès paroxystiques         | 116 |

**SUR 100 ENFANTS CYANOSES A LA NAISSANCE** et porteurs

d'une cardiopathie congénitales, on compte :

|                                                             |
|-------------------------------------------------------------|
| 37 transpositions des gros vaisseaux                        |
| 14 atrésies tricuspidiennes                                 |
| 13 tétralogies et pentalogies de Fallot                     |
| 8 communications inter auriculo ventriculaires              |
| 7 hypoplasies ventriculaires droites                        |
| 4 commun. interventriculaires avec dextroposition aortique. |
| 4 atrésies mitrales                                         |
| 4 retours veineux anormaux                                  |
| 3 atrésies aortiques                                        |
| 2 troncs artériels communs                                  |
| 2 persistances du canal artériel                            |
| 1 triade                                                    |
| 1 sténose pulmonaire isolée.                                |

On voit donc la place que tiennent l'*atrésie tricuspidienn*e, la *transposition des gros vaisseaux*, et la *Tétralogie ou Pentalogie de Fallot* parmi les malformations cardiaques du nourrisson s'accompagnant de cyanose, et la fréquence de ces trois affections parmi les cyanoses néo-natales.

### III

## ANATOMIE et AUSCULTATION

Dans le domaine des cardiopathies congénitales, l'auscultation est une étape importante en vue du diagnostic, chez le nourrisson en particulier, où elle est pourtant difficile et réclame une certaine habitude. Et l'on sait tous les artifices qu'il faut savoir utiliser pour ménager, au milieu des cris et de l'agitation ce court instant qui permettra de « photographier au vol » avec précision tous les signes sthéthacoustiques. En l'absence de cris même, il arrive que l'on soit bien gêné par la tachycardie, le murmure vésiculaire, la polypnée, l'encombrement pulmonaire parfois, dans ce thorax petit où il peut être difficile de préciser exactement le maximum d'un souffle discret.

**1° Il y a des auscultations assez évocatrices :**

- le petit souffle du 3<sup>e</sup> espace intercostal gauche (EIG) avec dédoublement du deuxième bruit de la communication interauriculaire.

- le gros souffle bas situé, avec thrill, irradiant largement, de la communication interventriculaire.
- le souffle du 3<sup>e</sup> espace droit entendu dans les vaisseaux du cou du rétrécissement aortique.
- le souffle « tunellaire » systolo-diastolique sous-claviculaire gauche du canal artériel.
- l'absence de deuxième bruit au 3<sup>e</sup> EIG de la sténose pulmonaire orificielle.
- son éclat au contraire, signe de l'hypertension pulmonaire.

2° Mais en dehors des difficultés techniques, il y a des *difficultés d'interprétation*, telles que, bien souvent, les discussions sont ouvertes ; nous reprendrons quelques cas cités dans le cours de ce travail :

- la fréquence de malformations authentiques sans aucune traduction stéthacoustique (nous y reviendrons).
- les caractères bien particuliers de ces souffles continus sous-claviculaires droits, doux et superficiels, probablement souffle veineux, que nous entendons assez fréquemment, et tellement différents des souffles de fistule artério-veineux.
- le souffle strictement systolique du canal artériel, dont la composante diastolique est si souvent absente chez le nourrisson, comme nous y avons insisté.
- ce souffle systolique intense, bas situé, avec thrill qui a longtemps fait porter le diagnostic de communication interventriculaire et qui correspondait en fait à un énorme canal artériel qu'accompagnait un minuscule défaut septal (cette « micro-CIV » était-elle responsable de tant de bruit ?).
- ce même souffle de CIV accompagné d'un souffle diastolique au 4<sup>e</sup> EIG que nous pensons être un souffle d'insuffisance pulmonaire (à l'examen anatomique, les valves pulmonaires étaient dures, scléreuses, manifestement insuffisantes et avec une dilatation et un athérome considérables du tronc et des branches de l'artère).

3° Dans un nombre non négligeable de cas, alors même qu'il existe une malformation, *l'auscultation* est absolument *muette*. Ce fut le cas dans :

- 75 % des atrésies aortiques
- 56 % des atrésies tricuspidiennes
- 50 % des atrésies mitrales
- 50 % des transpositions (et en particulier dans 17 cas sur 18 formes avec CIA et canal)
- 44 % des hypoplasies ventriculaires droites avec atrésie tricuspide et pulmonaire
- 26 % des communications interauriculaires (4 CIA pourtant larges)
- 20 % des coarctations.

IV

ANATOMIE  
et  
EXAMEN RADIOLOGIQUE

L'examen radioscopique est parfois difficile chez le nourrisson où il faut composer avec l'agitation de l'enfant et posséder une installation satisfaisante pour faire un examen dans de bonnes conditions.

Quand bien même les conditions techniques sont bonnes, reste l'interprétation de l'image scopique ou du film qui, nous l'allons voir, peut présenter certaines difficultés particulières. D'une manière générale déjà, on sait qu'il faut tenir compte, chez le nourrisson, de l'élargissement habituel du pédicule cardio-aortique, d'une hypertrophie thymique, d'une atelectasie pulmonaire éventuelle...

1° Un certain nombre de *silhouettes* ou images sont assez *évocatrices* : le petit pédicule, le golfe profond et l'hyperclarté pulmonaire du Fallot extrême ou du truncus ; la saillie battante de l'arc moyen gauche de la communication interauriculaire ; la dilatation en « moustache » de la branche pulmonaire gauche, excellent signe de la sténose pulmonaire orificielle ; le gros ventricule gauche des coarctations ou des sténoses aortiques mal tolérées ; la dilatation de l'oreillette droite et du ventricule gauche avec petit ventricule droit de l'atrésie tricuspidiennne ; l'énorme oreillette droite de la maladie d'Ebstein ; l'empreinte oesophagienne du double arc aortique, pour peu qu'on le soupçonne et qu'on pense à donner de la baryte.

2° Mais parfois les difficultés sont grandes. Il est souvent fort difficile, en particulier, d'apprécier la cavité électivement intéressée dans un gros cœur ou la position de l'aorte (même avec baryte).

— en ce qui concerne la *vascularisation pulmonaire*, on connaît la distinction faite chez le nouveau-né : il n'y a pas de sang dans les poumons, c'est une malformation du type Fallot ; il y a trop de sang dans les poumons, c'est probablement une transposition. En fait, le problème n'est pas aussi simple, comme le précisent les chiffres :

|                          |                |                 |
|--------------------------|----------------|-----------------|
| — sténoses pulmonaires : | 75 % des cas : | poumons clairs  |
| — transpositions :       | 42 % des cas : | poumons foncés  |
|                          | 21 % des cas : | poumons normaux |
|                          | mais 37 % :    | poumons clairs. |

— ne pas s'attendre à toujours trouver la silhouette classiquement décrite. C'est ainsi que près du tiers des Tétralogies de Fallot chez le nourrisson ont une image radiologique partiellement normale.

— Et combien de fois ne trouve-t-on pas cet ensemble banal, qui permet toutes les discussions, d'un volume cardiaque pratique-

ment normal, ou à la limite, d'un arc moyen gauche un peu saillant, d'une transparence pulmonaire légèrement diminuée : canal artériel, communication interventriculaire... ?

Fort heureusement l'examen radiologique n'est qu'un élément de l'examen cardiologique, et les données cliniques et électriques compléteront l'impression d'ensemble.

3° Il nous a paru intéressant, dans cette confrontation anatomo-radiologique, de rechercher dans combien de cas il y a *CONCORDANCE* entre les constatations *anatomiques* et les résultats de l'examen *radiologique*.

Nous avons étudié sous cet angle les ventricules et l'artère pulmonaire :

a) *Anatomie et radiologie comparées des ventricules.*

| ANATOMIE                         |                   |    | RADIO      |            |               |         |
|----------------------------------|-------------------|----|------------|------------|---------------|---------|
|                                  |                   |    | gros<br>VD | gros<br>VG | gros VD et VG | normale |
| Hypertrophie<br>ou<br>dilatation | du ventricule dr. | 83 | 41         | 10         | — —           | 37      |
|                                  | du ventricule g.  | 43 | 7          | 25         | — —           | 11      |
|                                  | des 2 ventricules | 17 | 5          | 4          | 1             | 7       |
| Ventricules                      | normaux           | 40 | 6          | 4          | — —           | 30      |
|                                  |                   |    | 59         | 43         | 1             | 85      |

Ainsi nous constatons qu'à un gros ventricule droit constaté à la radio correspond bien un gros ventricule droit anatomique dans 68 % des cas, que pour le ventricule gauche il y a concordance dans 58 % des cas, que devant une radio normale il y a en fait un gros ventricule droit ou gauche dans 65 % des cas.

Ceci confirme ce que nous disions plus haut de la difficulté de juger exactement sur un cliché ou à la scopie de la cavité électivement intéressée dans une hypertrophie cardiaque.

D'autre part, dans de nombreux cas, une dilatation ventriculaire n'a pas de traduction radiologique nette.

A l'inverse, un gros ventricule droit ou gauche a pu être noté à la radio et en fait ne pas exister anatomiquement : une rotation cardiaque ou une mauvaise incidence ont pu être responsables de cette erreur.

b) Anatomie et radiologie comparées de l'artère pulmonaire.

ANATOMIE  
tronc de l'artère pulmonaire

|              |      |
|--------------|------|
| dilaté       | : 22 |
| normal       | : 84 |
| hypoplasique | : 34 |
| aplasie      | : 3  |

RADIO  
arc moyen gauche

| saillant | normal | creux |
|----------|--------|-------|
| 12       | 9      | —     |
| 18       | 55     | 11    |
| 7        | 4      | 23    |
| —        | —      | 3     |
| 37       | 68     | 37    |

branches de l'AP

|               |      |
|---------------|------|
| larges        | : 12 |
| normales      | : 90 |
| hypoplasiques | : 30 |
| aplasie       | : 1  |

branches de l'AP

| larges | normales | grêles | non visibles |
|--------|----------|--------|--------------|
| 8      | 4        | —      | —            |
| 3      | 66       | 9      | 12           |
| —      | —        | 20     | 10           |
| —      | —        | —      | 1            |
| 11     | 70       | 29     | 23           |

Noter que :

- un arc moyen saillant à la radio correspond à une dilatation de l'artère pulmonaire dans 32 % des cas seulement.
- un arc moyen creux correspond à une hypoplasie ou à une aplasie pulmonaire dans 70 % des cas.
- une artère pulmonaire normale comporte, dans 21 % des cas, une saillie de l'arc moyen gauche à la radio.
- la concordance est habituelle devant des branches pulmonaires larges.
- des branches pulmonaires non visibles à la radio sont en fait normales anatomiquement dans la moitié des cas.

V

ANATOMIE  
et  
SIGNES ELECTRIQUES

La même prudence sera de règle dans l'interprétation des tracés électriques pratiqués chez le nourrisson, dont on connaît les caractéristiques particulières : on tiendra compte en particulier de la prédominance ventriculaire droite physiologique pour interpréter une déviation axiale droite, une surcharge ventriculaire droite modérée, la présence d'ondes Q en 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> dérivations standards.

Dans l'interprétation de nos tracés, dont un certain nombre, anciens, ne comportent pas de dérivations précordiales, nous parlons de *déviation droite* schématiquement

- à partir de  $+130^\circ$  dans les deux premiers mois
- à partir de  $+115^\circ$  entre deux et six mois
- à partir de  $+100^\circ$  au delà de six mois.

Et nous apprécions *une surcharge ventriculaire* :

- directement, sur les signes habituels : amplitude des ondes R ou S et leur rapport, morphologie et direction du segment ST et de l'onde T, durée de la déflexion intrinsèque et présence d'un bloc, en précisant le caractère systolique ou diastolique de cette surcharge.
- indirectement, sur la discordance des axes de QRS et de T.

Un certain nombre de tracés électriques sont fortement *évocateurs*, ainsi l'onde P négative en D1 du situs, l'image « coronarienne » des anomalies de naissance des coronaires, la surcharge auriculaire droite et ventriculaire gauche avec déviation axiale gauche de l'atrésie tricuspidienne, la surcharge droite des sténoses pulmonaires, l'axe « au plafond » des communications inter-auriculo-ventriculaires...

\*  
\* \*

Il nous a paru intéressant d'une part de rassembler en un tableau général les renseignements électriques correspondant aux diverses malformations (lorsque ces renseignements sont suffisants et portent sur un nombre suffisant de tracés) et d'autre part de comparer les données électriques avec les constatations anatomiques, comme nous l'avons fait pour les examens radiologiques.

**ANALYSE DE 243 TRACES ELECTRIQUES, SUIVANT LES MALFORMATIONS EN CAUSE.**

|                           | Nombre     | A X E                   |                                                 |           |                    | SURCH. VENTR.          |              |
|---------------------------|------------|-------------------------|-------------------------------------------------|-----------|--------------------|------------------------|--------------|
|                           |            | Normal<br>+ 30<br>+ 110 | Droit<br>+ 110 + 150 — 150<br>+ 150 — 150 — 150 |           | Au plafond<br>— 90 | Gauche<br>+ 30<br>— 80 | Dr. G. Comb. |
| C I A                     | 13         | 4                       | 2                                               | 2         | 1                  | —                      | 4            |
| C I V                     | 20         | 8                       | 5                                               | 2         | —                  | 5                      | 8            |
| C I A V                   | 12         | —                       | —                                               | 4         | 6                  | 2                      | 7            |
| Tronc artériel commun     | 4          | 3                       | 1                                               | —         | —                  | —                      | 1            |
| Artésie tricuspidienne    | 16         | 3                       | —                                               | —         | —                  | 13                     | —            |
| Atrésie mitrale           | 3          | —                       | 3                                               | —         | —                  | —                      | 2            |
| Transposition             | 44         | 8                       | 26                                              | 4         | —                  | —                      | —            |
| AP : Fallot               | 36         | 3                       | 19                                              | 11        | —                  | —                      | 20           |
| Pentalogie                | 10         | 6                       | 2                                               | 2         | —                  | —                      | 19           |
| Triade                    | 6          | 1                       | 5                                               | —         | —                  | —                      | 3            |
| Sténose isolée            | 3          | —                       | 1                                               | 2         | —                  | —                      | 3            |
| Sténose aortique orif.    | 5          | 1                       | —                                               | —         | —                  | —                      | 3            |
| Coarctation : — diaphr.   | 13         | 3                       | 1                                               | —         | 3                  | 4                      | —            |
| — long.                   | 6          | 1                       | 3                                               | 2         | —                  | —                      | 4            |
| — comb.                   | 4          | 1                       | —                                               | 1         | 1                  | 1                      | —            |
| Canal artériel            | 8          | 6                       | —                                               | —         | —                  | 2                      | 3            |
| Retour veineux anormal    | 11         | 1                       | 8                                               | —         | —                  | —                      | 1            |
| Anomalie coronarienne     | 7          | 2                       | 2                                               | —         | —                  | 3                      | 2            |
| Hypoplasie ventr. dr.     | 11         | 3                       | —                                               | —         | —                  | 6                      | —            |
| Hypertrophie biventr. is. | 3          | 3                       | —                                               | —         | —                  | —                      | 1            |
| Gros cœurs : fibro-élast. | 5          | 2                       | —                                               | —         | —                  | 3                      | 1            |
| isolé                     | 3          | 2                       | —                                               | —         | —                  | 1                      | 2            |
| <b>TOTAL :</b>            | <b>243</b> | <b>61</b>               | <b>78</b>                                       | <b>32</b> | <b>15</b>          | <b>46</b>              |              |
|                           |            |                         | <b>125</b>                                      |           | <b>11</b>          |                        |              |

N. E. — N'ont été indiqués dans ce tableau que les cas comportant des renseignements électriques complets, et les malformations réunissant un nombre suffisant de tracés.

## Commentaires :

### 1° L'axe de QRS

a) Sur l'ensemble de ces 243 électrocardiogrammes pratiqués chez des nourrissons porteurs d'une cardiopathie congénitale, la répartition est la suivante :

|                                     |            |
|-------------------------------------|------------|
| — axe normal                        | 61 (25 %)  |
| — axe droit                         | 125 (52 %) |
| — axe gauche                        | 46 (19 %)  |
| — axe « au plafond »                | 11 (5 %)   |
| (à — 90, hyperdroit ou hypergauche) |            |

b) *Fréquences particulières :*

|                     |                                       |
|---------------------|---------------------------------------|
| — d'un axe normal : | 75 % des canaux artériels             |
|                     | 40 % des CIV                          |
|                     | 3 sur 4 des troncs artériels communs. |
| — d'un axe droit :  | 90 % des retours veineux anormaux     |
|                     | 82 % des transpositions.              |
|                     | 81 % des barrages pulmonaires         |

En particulier, il convient de noter la fréquence d'une déviation droite modérée, entre 110 et 150, dans ces mêmes malformations.

|                     |                                                                                        |
|---------------------|----------------------------------------------------------------------------------------|
| — d'un axe gauche : | 81 % des atrésies tricuspidiennes.                                                     |
|                     | 80 % des sténoses aortiques orificielles.                                              |
|                     | 55 % des hypoplasies ventriculaires droites avec atrésie tricuspiddienne et pulmonaire |
|                     | 46 % des coarctations en diaphragme                                                    |
|                     | 43 % des anomalies coronariennes                                                       |
|                     | 50 % des gros cœurs isolés.                                                            |

— d'un axe « au plafond » : 50 % des CIAV

c) *Cas particuliers des communications septales :*

- dans les CIA et les CIV nous ne constatons pas de prédominance particulière dans la direction de l'axe de QRS.
- par contre, il est à remarquer la fréquence d'un axe vertical dirigé vers le haut, ou bien très à droite ou très à gauche, dans les communications interauriculoventriculaires, où l'axe se situe pratiquement toujours au-dessus de la ligne horizontale.

### 2° Les surcharges :

(Nous préférons ce terme de surcharge à celui d'hypertrophie, puisqu'aussi bien nous ignorons, électriquement, s'il s'agit d'une hypertrophie ou d'une dilatation.)

Une fréquence particulière est à noter pour :

— la *surcharge auriculaire droite* :

- atrésies tricuspidiennes
- retours veineux anormaux
- maladie d'Ebstein

barrages pulmonaires  
transpositions.

— *la surcharge ventriculaire droite :*

les barrages pulmonaires  
transpositions  
CIAV  
coarctations type « long »  
retours veineux anormaux.

— *la surcharge ventriculaire gauche :*

atrésies tricuspidiennes  
sténoses aortiques  
coarctations en diaphragme  
hypoplasies ventriculaires droites  
anomalies coronariennes.

— On rencontre *des surcharges combinées*, sans fréquence particulière cependant, dans les communications septales

les transpositions  
les coarctations  
les hyperphopies bi-ventriculaires isolées.

# COMPARAISON ANATOMO-ELECTRIQUE des cavités ventriculaires

| ANATOMIE             |        | SIGNES ELECTRIQUES |        |        |                         |        |          |                  |
|----------------------|--------|--------------------|--------|--------|-------------------------|--------|----------|------------------|
|                      | Nombre | AXE                |        |        | SURCHARGE VENTRICULAIRE |        |          |                  |
|                      |        | Droit              | gauche | normal | droite                  | gauche | combinée | pas de surcharge |
| VENTRICULE DROIT     |        |                    |        |        |                         |        |          |                  |
|                      | 57     | 45                 | 7      | 5      | 30                      | 4      | 1        | 22               |
|                      | 10     | 9                  | —      | 1      | 7                       | —      | —        | 3                |
|                      | 26     | 25                 | —      | 1      | 19                      | —      | 1        | 6                |
| VENTRICULE GAUCHE    |        |                    |        |        |                         |        |          |                  |
|                      | 7      | —                  | 6      | 1      | —                       | 5      | 1        | 1                |
|                      | 12     | —                  | 8      | 4      | 1                       | 5      | 2        | 4                |
|                      | 18     | —                  | 16     | 2      | 1                       | 15     | —        | 2                |
| LES DEUX VENTRICULES |        |                    |        |        |                         |        |          |                  |
|                      | 19     | 12                 | 2      | 5      | 7                       | 3      | 5        | 4                |
|                      |        |                    |        |        |                         |        |          |                  |
|                      |        |                    |        |        |                         |        |          |                  |
| HYPOTRASIES          |        |                    |        |        |                         |        |          |                  |
|                      | 10     | 1                  | 6      | 3      | —                       | 2      | 4        | 4                |
|                      | 9      | 6                  | —      | 3      | 2                       | —      | —        | 7                |
|                      | 1      | —                  | —      | 1      | —                       | —      | —        | 1                |
| VENTRICULES NORMAUX  |        |                    |        |        |                         |        |          |                  |
|                      | 38     | 19                 | 4      | 15     | 9                       | 1      | 2        | 26               |
|                      |        |                    |        |        |                         |        |          |                  |
|                      | 207    | 117                | 49     | 41     | 76                      | 35     | 16       | 80               |

*Commentaires :*

- *un axe droit* à l'électro correspond effectivement à une prépondérance droite anatomique (hypertrophie, dilatation ou l'une et l'autre) dans 82 % des cas ; un axe gauche à une prédominance gauche anatomique dans 77 % des cas.
  - En ce qui concerne la *surcharge ventriculaire* électrique, il y a concordance dans 85 % des cas, aussi bien pour les surcharges droites que pour les surcharges gauches.
  - Lorsque les deux ventricules sont anatomiquement intéressés, c'est sur l'électro cardiogramme, la surcharge droite qui prédomine.
  - Dans les hypoplasies d'une des deux cavités ventriculaires, alors que l'autre n'est ni hypertrophiée, ni dilatée, il existe dans la majorité des cas une prédominance électrique de cette autre cavité : ainsi pour 10 hypoplasies droites, il y a 6 axes gauches et pour 9 hypoplasies gauches, il y a 6 axes droits.
  - Enfin, nous constatons qu'une prépondérance anatomique nette peut, dans un nombre non négligeable de cas, ne se traduire par aucune modification de l'axe et n'entraîner aucune surcharge électrique.
-

# ETAT RECAPITULATIF

## des anomalies cardio - vasculaires

### rencontrées

### à l'examen de nos 355 pièces

---

#### I. — Les septa.

##### *Septum interauriculaire : CIA*

|                          |     |
|--------------------------|-----|
| patent foramen ovale     | 104 |
| ostium secundum          | 19  |
| ostium primum            | 15  |
| communications multiples | 12  |
| oreillette unique        | 11  |

##### *Septum interventriculaire : CIV*

|                          |     |
|--------------------------|-----|
| CIV haute                | 130 |
| CIV basse                | 9   |
| communications multiples | 5   |
| ventricule unique        | 10  |
| anomalie de structure    | 1   |

##### *Septum inter auriculaire et interventriculaire*

|                                           |    |
|-------------------------------------------|----|
| communication inter auriculoventriculaire | 28 |
| cœur biloculaire                          | —  |

##### *Septum aortico-pulmonaire*

|                                   |   |
|-----------------------------------|---|
| tronc artériel commun             | 9 |
| communications aortico pulmonaire | — |

#### II. — Les orifices auriculo ventriculaires.

##### *Orifice tricuspidien*

|                |         |    |
|----------------|---------|----|
| <i>Orifice</i> | atrésie | 23 |
|                | sténose | 13 |

|                                                                 |                                      |    |
|-----------------------------------------------------------------|--------------------------------------|----|
| <i>Valvule</i>                                                  | valves surnuméraires                 | —  |
|                                                                 | absence de valves                    | 22 |
|                                                                 | hypoplasie des valves                | 14 |
|                                                                 | insertion basse (Ebstein)            | 1  |
|                                                                 | autres anomalies (valves scléreuses) | 16 |
| <i>Orifice mitral</i>                                           |                                      |    |
| <i>Orifice</i>                                                  | atrésie                              | 8  |
|                                                                 | sténose                              | 8  |
|                                                                 | insuffisance                         | 3  |
| <i>Valvule</i>                                                  | valves surnuméraires                 | —  |
|                                                                 | absence de valves                    | 8  |
|                                                                 | hypoplasie des valves                | 16 |
|                                                                 | valves dures et scléreuses           | 11 |
| <br><b>III. — Les anomalies de position des gros vaisseaux.</b> |                                      |    |
| <i>Transposition des gros vaisseaux</i>                         |                                      |    |
|                                                                 | transposition complète               | 62 |
|                                                                 | transposition partielle              | 6  |
| <i>Malposition de l'aorte seule</i>                             |                                      |    |
|                                                                 | dextroposition légère                | 11 |
|                                                                 | aorte à cheval                       | 30 |
|                                                                 | dextroposition 3/4                   | 27 |
|                                                                 | dextroposition complète              | 13 |
| <i>Malposition de l'artère pulmonaire seule</i>                 |                                      |    |
|                                                                 | AP à cheval                          | 1  |
|                                                                 | sinistroposition complète            | 1  |
| <br><b>IV. — La voie pulmonaire.</b>                            |                                      |    |
| <i>Infundibulum</i>                                             |                                      |    |
|                                                                 | atrésie                              | 20 |
|                                                                 | sténose                              | 48 |
| <i>Orifice</i>                                                  |                                      |    |
|                                                                 | atrésie                              | 27 |
|                                                                 | sténose                              | 38 |
|                                                                 | dilatation                           | 5  |
| <i>Valvules</i>                                                 |                                      |    |
|                                                                 | valves surnuméraires                 |    |
|                                                                 | absence de valves                    | 14 |
|                                                                 | hypoplasie des valves                | 8  |

|                               |    |
|-------------------------------|----|
| soudure complète ou partielle | 24 |
| valves dures et scléreuses    | 6  |
| disposition bicuspidé         | 25 |

*Tronc*

|                |    |
|----------------|----|
| aplasie totale | 2  |
| atrésie        | 3  |
| hypoplasie     | 49 |
| dilatation     | 40 |

*Branches*

|            |    |
|------------|----|
| aplasie    | 1  |
| hypoplasie | 30 |
| dilatation | 12 |

**V. — La voie aortique.**

*Orifice*

|                          |   |
|--------------------------|---|
| atrésie                  | 5 |
| sténose orificielle      | 8 |
| sténose sous-orificielle | 2 |

*Valvules*

|                            |    |
|----------------------------|----|
| valves surnuméraires       | —  |
| absence de valves          | 4  |
| hypoplasie des valves      | 1  |
| valves dures et scléreuses | 14 |
| soudure des valves         | 7  |
| disposition bicuspidé      | 4  |

*Tronc et branches*

|                                |                           |    |
|--------------------------------|---------------------------|----|
| <i>Dans son ensemble</i>       | hypoplasie                | 5  |
|                                | dilatation                | 19 |
| <i>Anomalies des arcs</i>      | double arc aortique       | 3  |
|                                | arc aortique droit        | 12 |
| <i>Anomalies des branches</i>  | anomalies de naissance    | 3  |
|                                | hypoplasie générale       | 1  |
| <i>Hypoplasie segmentaires</i> | portion ascendante        | 6  |
|                                | origine à carotide gauche | 8  |
|                                | origine au lig. artériel  | 2  |
|                                | de l'isthme               | 12 |
| <i>Coarctation</i>             | Sténose en diaphragme     | 15 |
|                                | sténose longue            | 8  |
|                                | sténose combinée          | 5  |

**VI. — Persistance du canal artériel.**

95

## VII. — Anomalies des grosses veines.

### *Veines pulmonaires*

|                    |    |
|--------------------|----|
| retour anormal     | 14 |
| anomalies mineures | 8  |

### *Veines caves*

|                        |   |
|------------------------|---|
| retour anormal         | 1 |
| persistance d'une VCSG | 7 |

## VIII. — Anomalies coronariennes.

### *Anomalies de naissance*

|                                |   |
|--------------------------------|---|
| coronaire gauche de l'AP       | 6 |
| tronc coronaire unique de l'AP | 1 |
| tronc coronaire unique de l'Ao | 4 |

|                                                      |   |
|------------------------------------------------------|---|
| <i>Anomalies de calibre, de structure, de trajet</i> | 6 |
|------------------------------------------------------|---|

## IX. — Les cavités cardiaques

### *Oreillettes*

|                          |                         |    |
|--------------------------|-------------------------|----|
| <i>oreillette droite</i> | hypertrophie des parois | 5  |
|                          | dilatation              | 89 |
|                          | hypoplasie              | 2  |
| <i>oreillette gauche</i> | hypertrophie des parois | 4  |
|                          | dilatation              | 24 |
|                          | hypoplasie              | 35 |

### *Ventricules*

|                          |                         |     |
|--------------------------|-------------------------|-----|
| <i>ventricule droit</i>  | hypertrophie des parois | 129 |
|                          | dilatation              | 60  |
|                          | hypoplasies             | 43  |
|                          | parois minces           | 6   |
| <i>ventricule gauche</i> | hypertrophie des parois | 53  |
|                          | dilatation              | 56  |
|                          | hypoplasies             | 30  |
|                          | parois minces           | 7   |

## X. — Le cœur dans son ensemble

### *Anomalies de position*

|                               |   |
|-------------------------------|---|
| dextrocardie simple           | 2 |
| situs inversus cordis isolé   | 1 |
| situs inversus cordis totalis | 1 |

### *Les gros cœurs isolés*

|                               |    |
|-------------------------------|----|
| fibro-élastose de l'endocarde | 17 |
| hypertrophie cardiaque isolée | 5  |

| LES ANOMALIES SEPTALES                                | Au total | Comme malformation majeure | comme anomalie associée |
|-------------------------------------------------------|----------|----------------------------|-------------------------|
| <i>Les communications interauriculaires</i>           | 161      | 22                         | 139                     |
| patent foramen ovale                                  | 104      | —                          | 104                     |
| ostium primum                                         | 19       | 6                          | 13                      |
| ostium secundum                                       | 15       | 8                          | 7                       |
| communications multiples                              | 12       | 2                          | 10                      |
| oreillette unique (cœur triloculaire biventriculaire) | 11       | 6                          | 5                       |
| <i>Les communications interventriculaires</i>         | 154      | 35                         | 119                     |
| CIV hautes                                            | 130      | 23                         | 107                     |
| CIV basses                                            | 9        | 7                          | 2                       |
| communications multiples                              | 5        | 2                          | 3                       |
| ventricule unique (cœur triloculaire biauriculaire)   | 10       | 3                          | 7                       |
| anomalie de structure                                 | 1        | —                          | 1                       |
| <i>Communications inter auriculo ventriculaires</i>   | 28       | 23                         | 5                       |
| <i>Tronc artériel commun</i>                          | 9        | 9                          | —                       |
| <b>ANOMALIES DES ORIFICES AURICULO VENTRICULAIRES</b> |          |                            |                         |
| <i>Tricuspide</i> atrésie tricuspidienne              | 23       | 23                         | —                       |
| sténose tricuspidienne                                | 13       | 1                          | 12                      |
| maladie d'Ebstein                                     | 1        | 1                          | —                       |
| autres anomalies                                      | 16       | —                          | 16                      |
| <i>Mitrale</i> atrésie mitrale                        | 8        | 8                          | —                       |
| sténose mitrale                                       | 8        | 2                          | 6                       |
| insuffisance mitrale                                  | 3        | —                          | 3                       |
| autres anomalies                                      | 13       | —                          | 13                      |

|                                                     | Au total | Comme<br>malformation<br>majeure | Comme<br>anomalie<br>associée |
|-----------------------------------------------------|----------|----------------------------------|-------------------------------|
| <i>ANOMALIES DE POSITION DES GROS<br/>VAISSEAUX</i> |          |                                  |                               |
| Transposition des gros vaisseaux                    | 68       | 63                               | 5                             |
| Malposition de l'aorte seule                        | 81       | —                                | 81                            |
| Malposition de l'artère pulmonaire seule            | 2        | —                                | 2                             |
| <i>LES BARRAGES PULMONAIRES</i>                     |          |                                  |                               |
| Tétralogie de Fallot                                | 40       | 40                               | —                             |
| Pentalogie de Fallot                                | 15       | 15                               | —                             |
| Triade de Fallot                                    | 10       | 10                               | —                             |
| Sténose ou atrésie pulmonaire isolée                | 3        | 3                                | —                             |
| Sténose ou atrésie pulmonaire associée              | 27       | —                                | 27                            |
| Autres anomalies orificielles                       | 12       | —                                | 12                            |
| <i>MALFORMATIONS AORTIQUES</i>                      |          |                                  |                               |
| <i>Orifice</i> : atrésie orificielle                | 5        | 4                                | 1                             |
| sténoses orificielle et sous orificielle            | 10       | 9                                | 1                             |
| autres anomalies orificielles                       | 5        | —                                | 5                             |
| <i>Tronc et branches</i>                            |          |                                  |                               |
| hypoplasies du tronc                                | 5        | —                                | 5                             |
| anomalies des arcs                                  | 15       | 2                                | 13                            |
| anomalies des branches                              | 4        | —                                | 4                             |
| hypoplasies segmentaires                            | 28       | 1                                | 27                            |
| coarctation                                         | 28       | 20                               | 8                             |
| <i>PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL</i>                |          |                                  |                               |
|                                                     | 95       | 16                               | 79                            |
| <i>ANOMALIE DES GROSSES VEINES</i>                  |          |                                  |                               |
| retour veineux anormal                              | 15       | 12                               | 3                             |
| persistence d'une veine cave supérieure<br>gauche   | 7        | 1                                | 6                             |
| autres anomalies                                    | 8        | —                                | 8                             |
| <i>ANOMALIES CORONARIENNES</i>                      |          |                                  |                               |
| anomalies de naissance                              | 11       | 7                                | 4                             |
| anomalies de structure, de calibre ou de<br>trajet  | 6        | —                                | 6                             |
| <i>ANOMALIES DES CAVITES</i>                        |          |                                  |                               |
| hypoplasie venticulaire droite                      | 12       | 12                               | —                             |
| hypertrophie biventriculaire isolée                 | 3        | 3                                | —                             |
| <i>ANOMALIES DU CŒUR DANS SON<br/>ENSEMBLE</i>      |          |                                  |                               |
| <i>anomalies de position</i>                        |          |                                  |                               |
| gros cœur isolés                                    | 4        | —                                | 4                             |
| fibroélastose endocardique                          | 17       | 8                                | 9                             |
| hypertrophie cardiaque isolée                       | 5        | 5                                | —                             |
| T O T A L                                           |          |                                  |                               |
|                                                     |          | 355                              |                               |

## Conclusions

---

Nous nous sommes proposé d'étudier les malformations cardio-vasculaires congénitales chez le nourrisson, ayant rassemblé 383 dossiers d'enfants décédés avant l'âge de deux ans, dont 355 ont été vérifiés anatomiquement.

Sur un PLAN GENERAL, nous avons fait les constatations suivantes :

- Il existe un fort pourcentage de décès dans les tout premiers jours de la vie, et la plus grande densité des décès se situe dans les premiers mois ;
- Les malformations le plus souvent mortelles dans le premier âge (celles donc que nous avons le plus souvent rencontrées) sont les transpositions artérielles, les Tétralogies et Pentalogies de Fallot, les communications interventriculaires avec et sans dextroposition aortique, les atrésies tricuspidiennes, les communications inter-auriculaires et inter-auriculo-ventriculaires ;
- Les plus précocement mortelles sont, et de loin, les transpositions artérielles, les atrésies tricuspidiennes et les atrésies aortiques ;
- Le mongolisme est particulièrement fréquent dans les communications septales et en particulier le canal atrio-ventriculaire.

Du point de vue ANATOMIQUE, les différentes malformations congénitales ont été étudiées : si la plupart se sont présentées à nous comme il est habituel de les rencontrer, quelques faits anatomiques ont pu nous frapper. Dans certains cas, il s'agit de particularités dans un ensemble bien connu ; mais il est deux groupements anatomiques qu'il nous a paru intéressant d'isoler : les « hypoplasies ventriculaires droites » et les « hypertrophies biventriculaires isolées ».

A la lumière de travaux récents d'autre part, nous avons repris nos pièces de communications inter auriculo ventriculaires et de persistance de l'ostium primum, et constaté qu'en fait il pourrait s'agir d'une même anomalie embryologique, conclusion que des arguments cliniques paraissent confirmer (canal atrio-ventriculaire).

Les CONFRONTATIONS ANATOMO-CLINIQUES nous ont permis de constater en particulier que :

- Des signes anormaux très précoces, dès la naissance, existent dans les malformations comportant une transposition artérielle, une atrésie d'un orifice cardiaque, un tronc artificiel commun, ou une large déhiscence septale, type CIAV par exemple ;
- Si la cyanose est quasi-constante dans les atrésies tricuspidiennes, les barrages pulmonaires, les transpositions, les truncus, toutes cardiopathies dites « cyanogènes », bien souvent elle est présente, avec des fréquences et des intensités variables, dans nombre d'autres malformations (retours veineux anormaux, persistance du canal artériel, communications septales en particulier), si bien qu'il nous paraît peut intéressant de considérer la cyanose chez le nourrisson comme un bon argument de diagnostic. Et d'autant plus que, nous l'avons vu, la cyanose peut être paradoxalement présente précocement, ou au contraire absente.

Il est à remarquer cependant la fréquence, dans les cyanoses néo-natales, de la transposition artérielle et des atrésies tricuspidiennes et pulmonaires ;

- Les difficultés sont parfois grandes pour apprécier chez le nourrisson, aussi bien les signes d'auscultation que les renseignements apportés par les examens radiologiques et électriques : nous avons discuté un certain nombre de faits cliniques et paracliniques, à la lumière des précisions formelles et objectives fournies par l'examen anatomique.

En dernier lieu, nous avons apporté une CLASSIFICATION des malformations cardiaques congénitales du nourrisson, envisagée sous deux aspects : d'un point de vue anatomique pur et analytique, puis en considérant les différents groupements pathologiques.

\*  
\* \*

Cette étude enfin nous a autorisé à quelques déductions thérapeutiques. En particulier :

- Certaines malformations demeurent actuellement au-dessus de toute thérapeutique active ;
- Pour d'autres, et en particulier si la tolérance est bonne, il faut savoir attendre avec patience le geste chirurgical indispensable, les conditions optima étant réalisées (du fait de l'enfant lui-même ou des possibilités techniques) ;
- Mais il est des cas où la seule directive thérapeutique efficace et urgente est l'intervention cardiaque précoce.

Aussi bien, dans tous les cas, doit-on espérer un diagnostic aussi précoce et aussi précis que possible.

## Bibliographie

---

### Ouvrages généraux

1. ABBOTT M. — **Atlas of congenital cardiac disease.** — The American Heart Ass. New-York 1936.
2. BROWN J. W. — **Congenital heart disease.** — London: Staples Press, Ltd. 1950.
3. DONZELOT E. et d'ALLAINES F. — **Traité des cardiopathies congénitales.** Masson, Paris 1954.
4. GOTZSCHE H. — **Congenital heart disease.** — Copenhague : M. D. Thesis, Univ. of Copenhague 1952.
5. GOULD S. E. — **Pathology of the heart.** — Springfield : Thomas, Publisher, 1953.
6. KJELLBERG S., MANNHEIMER E., RUDHE U., JONSSON B. — **Diagnosis of congenital heart disease.** — Year book, Publishers, inc. Chicago 1955.
7. ROSSI E. — **Herzkrankheiten im Säuglingsalter.** — Stuttgart, G. Thieme 1954.
8. SCHNITKER M. — **Congenital anomalies of the heart and great vessels.** New-York. 1952.
9. SOULIE P. — **Les cardiopathies congénitales.** — L'expansion scientifique Française, Paris, 1956.
10. TAUSSIG H. — **Congenital malformations of the heart.** — Commonwealth Fund, New-York, 1947.

### Références bibliographiques

Nous nous sommes volontairement limités aux seules publications, en général récentes, que nous avons consultées, ainsi qu'aux travaux consacrés plus particulièrement au nourrisson, pour rester dans le cadre de notre ouvrage.

On pourra trouver une bibliographie complète dans les ouvrages cités ci-dessus.

### GENERALITES — ETUDES ANATOMIQUES, CLINIQUES ET PARACLINIQUES

11. ASH R., WOLMAN I., BROMER R. — **Diagnosis of congenital cardiac defects in infancy; a study of thirty — two cases with necropsies.** (*Amer. Journ. Dis. Child.* 53,8,1939).
12. BARDIN P. — **Le cœur de l'enfant; étude clinique, radiologique, électrique. Limites du normal et du pathologique.** (*Sem. Méd.* 2 févr. 1952 p. 83).

13. BAUER F. et ASTBURY E. — Maladies congénitales du cœur ; bibliographie des mille cas analysés dans l'Atlas de M. Abbott. (*Am. Heart Journ.* mai 1944.)
14. BOESEN I., VENDEL S. — La répartition des types dans les malformations congénitales du cœur dans les trois premières années de la vie. (*Acta paed.* déc. 1951,40 suppl. 83:89-91).
15. BOUCHARD F. et CORNU Clé. — Le cathétérisme du cœur du nourrisson ; expérience de 35 cas. (*Arch. Mal. Cœur*, mai 1956).
16. BOUVRAIN Y. et JOLY Fr. — Les cardiopathies congénitales non cyanogènes. (*Rev. Praticien*, déc. 1952 n° 31 p. 2051).
17. CAROUSO G., MAURICE P., SCEBAT L., LENEGRE J. — L'électrocardiogramme de l'hypertrophie ventriculaire droite. (*Arch. mal. cœur et vx*, 1951, 769).
18. CASTELLANOS A., PEREZ DE LOS REYES. — Clasificación de las cardiopatías congenitas. (*Rev. Cubana Cardiol.* 8.I.1947).
19. CAVAZZUTI, FORATTINI. — L'hypertrophie ventriculaire gauche, droite et combinée sur les tracés électriques. (*Folio cardiolo*, juin 1952; 11; n° 3).
20. DONZELOT E., DURAND M., METIANU C. — Le diagnostic clinique des cardiopathies congénitales. (*Sem. Hôp.*, déc. 1950, n° 95 j. 4869).
21. DONZELOT E., ZADE A., HEIM de BALZAC R., METIANU C. — Etude des tracés électrocardiographiques de 314 cardiopathies congénitales. (*Acta medic. scandinavica*, 136 fasc. 3 : 159-1950).
22. DURAND M., METIANU C. — Classification des cardiopathies congénitales. (in Donzelot : *Traité des card. cong.*, Paris, Masson 1954).
23. EPSTEIN. — The causes of death and the incidence of disease in children ; a review of one thousand consecutive necropsies. (*Amer. Journ. Dis. Child.* 41 : 1263; 1931).
24. EVANS P. R. — Cardiac anomalies in mongolism. (*Brit. Heart J.* 12 : 258 ; 1950).
25. GIBSON S. — The clinical significance of heart murmurs in children. (*M. Clin. North America*, 30,35 : 1946).
26. GIBSON S., CLIFTON W. M. — Congenital heart disease : clinical and post-mortem study of 106 cases. (*Amer. Journ. Dis. Child.*, 1938 ; 55 : 761)
27. GRISWOLD H. E. — Primary pulmonary hypertension in children. (*Abst. 24th Am. Heart Ass. Meet.* 1951).
28. GROEDEL F. M. — Die röntgenologische Untersuchung des kindlichen Herzens. (*Zschr. Kinderhk.*, 29 ; 36 ; 1921).
29. HERMANN and WILSON. — Ventricular hypertrophy : a comparison of ECG and post-mortem observations. — *Am. Heart Journ.*, 9 : 91 ; 1921).
30. MANNHEIMER E. — Phonocardiography in children. (in Lévine : *Advances in Pediatrics* Chicago. Year Book Publishers, Inc. 1955 Vol. III).
31. OBER W. and MOORE Th. — Congenital cardiac malformations in the neo-natal period. An autopsy study. (*New-England Journ. of. Med.* 1955 Tome 253 n° 7).
32. PAUL O. — The electrocardiogram in congenital heart disease. (*Circulation*, 3 ; 564 ; avril 1951).
33. ROMAGNY G. — Réflexions sur quelques observations de cardiopathies congénitales du nourrisson. (*Pédiatrie* 1956 n° 1, p. 98).
34. SCHNITKER. — The electrocardiogram in congenital cardiac disease : a study of 109 cases, 106 with autopsy. (*Harvard Univ. Press. London*, 1940).
35. SOULIE P., CHICHE P., NOUAILLE J. — Les cardiopathies congénitales cyanogènes. (*Rev. Praticien*, déc. 1952. Tome II n° 31, p. 2029).

36. SOULIE P. et VERNANT P. — Le cathétérisme intracardiaque. (**Mönographies méd. et scien.**, janv. 1956, n° 52 bis).
37. SWAN H. et Coll. — Pulmonary hypertension in congenital heart disease (**Am. Journ. Med.**, 16 ; 12 ; 1954).
38. TERLAN K., SANEC S. — Incidence of congenital heart lesions in infancy : comparative statistical study based on post-mortem examinations (**Journ. of tech. methods**, 1926 ; 15 : 86).

### COMMUNICATIONS INTER-AURICULAIRES

39. BETFORD D. et Coll. — Atrial septal defect. (**Brit. heart J.**, 3 ; 37 ; 1941).
40. LIND J., WEGELIUS C. — Atrial septal defects in children. (**Circulation**, 7 ; 819 ; 1953).
41. NERARD. — Contribution à l'étude de la communication inter-auriculaire. (**Thèse, Lyon**, 1948).
42. ROESLER H. — Interatrial septal defect. (**Arch. Inter. Med.**, 54 ; 338 ; 1934).
43. SOULIE P. et Coll. — Les Communications inter-auriculaires. (**Actualités cardiologiques** ; Doin, Paris 1931).

### COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRES

44. BECU L., FONTANA R., KIRKLIN J., BURCHELL H., EDWARDS J. E. — Anatomic and pathologic studies in ventricular septal defect. (**Circulation**, sept. 1956, vol. XIV( n° 3, p. 349).
45. LILLEHEI W. et Coll. — A surgical pathologic classification for isolated ventricular septal defect (**Journ. of thoracic surgery** : vol. 33, jan. 1957, n° 1, p. 21).
46. MARQUIS R. M. — Ventricular septal defect in early childhood. (**Brit. Heart Journ.** 12, 265, 1950).

### COMMUNICATIONS INTER-AURICULO-VENTRICULAIRES

47. BRANDENBOURG R. O., DUSHANE J. W. — Clinical features of persistent common atrioventricular canal. (**Proc. Staff Meetings Mayo Clinic Rochester** ; vol. 31, sept. 19, 1956, nb 19, p. 509).
48. ROGER H. M., EDWARDS J. E. — Incomplete division of the atrioventricular canal with patent interatrial foramen primum. (**Am. Heart Journ.**, 36, 28-54, july, 1948).
49. WAKAI C. S., EDWARDS J. E. — Developmental and pathologic considerations in persistent common atrioventricular canal. (**Proc. Staff Meetings Mayo Clinic Rochester** ; vol. 31, sept. 5, 1956, nb 18, p. 487).

### TRONC ARTERIEL COMMUN

50. COLLETT R. W., EDWARDS J. E. — Persistent truncus arteriosus : a classification according to anatomic types. (**Surg. Clin. North Am.** 29, 1245, 1949).
51. HUNTLEIGH O. B. — Truncus arteriosus communis persistens. (**Arch. Path.**, 37, 328, 1944).
52. MAC GILPIN. — Truncus arteriosus communis persistens. (**America Heart Journ.** 39, 615, 1950).

53. SOULIE P., NOUAÏLLE J., SCHWEISGUTH O. — Le "Truncus arteriosus : diagnostic clinique et radiologique (*Bull. Soc. Méd. Hop. Paris* 66, 919, 1950).

#### ANOMALIES TRICUSPIDIENNES

54. ANDERSON R. M., McKEE E. — Congenital tricuspid atresia. (*America Heart Journ.* 43, 761, 1952).
55. CHICHE P. — Etude anatomique et clinique des atrésies tricuspidiennes. (*Arch. Mal ; Cœur*, 45, 980, 1952).
56. EBSTEIN W. — Über einen sehr seltenen Fall von Insuffizienz der Valvula tricuspidalis. (*Arch. Anat. Physiol.* S, 238, 1866).
57. EDWARDS J. E., BURCHELL H. B. — Congenital tricuspid atresia classification. (*Med. Clin. North America*, 33, 1177, 1949).
58. SOMMERS, JOHNSON. — Congenital tricuspid atresia. (*Am. Heart J.* 41, 130, 1951).

#### ANOMALIES MITRALES

59. FERENCZ C. et COLL. — Congenital mitral stenosis. (*Circulation* 9, 161, 1954).
60. FIELD C. E. — Congenital mitral stenosis. (*Arch. D.s. Child.* 13 371 ; 1938).

#### TRANSPOSITIONS DES GROS VAISSEAUX

61. HANLON C. R., BLALOCK A. — Complete transposition of aorta and pulmonary artery. (*Annals of Surg.* 127, 385, 1948).
62. KATO . — Congenital transposition of cardiac vessels. (*America Journ. Dis. Child.* 39, 363, 1930).
63. KEITH J. D. et COLL. — Transposition of great vessels. (*Circulation*, 7, 830-838, 1953).
64. LAWSON F. E. — Complete transposition of the great vessels. (*America Journ. Dis. Child.* 74, 207, 1947).
65. TAUSSIG H. — Complete transposition of the great vessels. (*America Heart Journ.* 16, 728, 1938).

#### ANOMALIES DE LA VOIE PULMONAIRE

66. BRINTON W., CAMPBELL M. — Necropsies in some congenital diseases of the heart, mainly Fallot's Tetralogy. (*Brit. Heart J.*, juil. 1953, 15, 3).
67. BURKE E. C., KIRKLIN J. W., EDWARDS J. E. — Sites of obstruction to pulmonary blood flow in the Tetralogy of Fallot; anatomic study. (*Proc. Staff Meet. Mayo Clinic Rochester*, 26, 498, 1951).
68. DONZELOT E., d'ALLAINES F., DUBOST Ch., METIANU C. — Déductions chirurgicales tirées de l'étude de 54 pièces anatomiques de Tétralogie de Fallot. (*Sem. Hop.*, 21, 877, 1952).
69. FREED A. N., BUDNITZ J. — Pure congenital pulmonary stenosis. (*America Heart Journ.* 31, 369, 1946).
70. GOTZSCHE H. et Coll. — Isolated pulmonary stenosis. (*Acta med. scand.*, 139, 431, 1951).
71. LAHAM J. — L'électrocardiogramme dans les sténoses pulmonaires pures. (*France Médicale*, sept. 1954, N° 9).

72. MOUY A. — Suites immédiates et résultats éloignés du traitement chirurgical de 176 cas de Tétralogies de Fallot et d'atrésies tricuspidiennes. (**Thèse, Paris** 1956).
73. SOULIE P., CHICHE P., VOCI G., NOUAÏLLE J. — Voie infundibulaire et Tétralogie de Fallot. **Sem. Hop.** juillet 1952, n° 50, p. 2119).
74. SOULIE P., JOLY F. et Coll. — Etude physiopathologique post-opératoire de la Trilogie de Fallot. (**Arch. Mal. Cœur et Vx**, 45, 5, 1952).
75. SOULIE P. et Coll. — Etude anatomique de l'infundibulum, de l'orifice pulmonaire et de l'artère pulmonaire dans la Tétralogie de Fallot. Considérations théoriques et pratiques sur la Tétralogie de Fallot. (**Sem. Hop.** n° 17, mars 1951, p. 699 et p. 734).

### ANOMALIES DE LA VOIE AORTIQUE

76. BONNET L. M. — Sur la lésion dite sténose congénitale de l'aorte dans la région de l'isthme. (**Rev. médecine**, 23, 108, 1903).
77. BROFMANN B. L., FEILH H. — The diagnosis of congenital subaortic stenosis. (**Circulation**, 6, 817, 1952).
78. CALODNEY M., CARSON J. — Coarctation of the aorta in early infancy. (**Journ. of Pediatrics**, 37, n° 1, juil. 1950).
79. CORONE P., NOUAÏLLE J., SCHWEISGUTH O., MATHEY J., BINET J. P. — Les anomalies des arcs aortiques chez le nourrisson. (**Arch. françaises des Pédiatrie** tome XII, n° 8, 1955).
80. DELCOURT R., DENOLIN H., LEQUIME J. — L'hypoplasie de l'aorte. (**Acta card.** 3, 144, 1948).
81. DOLTON, JONES. — Congenital anomalies of the aortic arch. (**The Lancet, London**, 1952, n° 6707, 15 mars).
82. EDWARDS J. E. — Pathology of anomalies of thoracic aorta. (**American Journ. of clinical pathol.**, 1953, 23, n° 12).
83. GUNN J. A., MIALE J. B. — Aortic atresia in newborn. (**Arch. Path.** 50, 464, 1950).
84. JOHNSON A. L. — Physiologic considerations in the classification of coarctation of the aorta. (**Circulation**, 4, 242, 1951).
85. KILOH G. A. — Pure aortic stenosis. (**Brit. Heart Journ.** 12, 33, 1950).
86. LAHAM J. — L'électrocardiogramme dans les coarctations. (**France Médicale** déc. 1953, n° 12, p. 25).
87. LIAN C., WELTI J. J., et Coll. — Le rétrécissement congénital de l'isthme de l'aorte. (**Sem. Hop.** mai 1950, n° 34, p. 1581).
88. REIFENSTEIN G. H., LEVINE S. A., GROSS R. E. — Coarctation of the aorta. (**Americ. Heart Journ.** 33, 146, 1947).

### PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL

89. ADAMS, PAUL et Coll. — Diagnosis and treatment of patent ductus arteriosus in infancy. (**Pediatrics, Springfield**, 1953, 12, n° 6).
90. ALBERS F. H. — Resultaten van de afbinding van de open ductus Botalli, bij een aantal kinderen. (**Nederlandsch Tijdschrift voor Geneeskunde, Amsterdam**, 1952, 96, n° 3, 19 jan.).
91. ASH, FISCHER. — Manifestations and results of treatment of patent ductus arteriosus in infancy and childhood; an analysis of 138 cases. (**Pediatrics, Springfield**, 1955, 16, n° 5).
92. BAUERSFELD S. R. et Coll. — Patent ductus arteriosus in infancy. (**Journ. of thoracic Surgery**, vol. 33, jan. 1957, n° 1, p. 123).

93. CHAVEZ, CABRERA et Coll. — La persistencia del conducto arterial complicada de hipertension pulmonar. (*Arch. del Instituto de Card. de Mexico*, 1953, 23, n° 2).
94. DAWES G. S. et Coll. — The patency of the ductus arteriosus after birth. (*Journ. of Physiol.*, London, 1953, 122, n° 1).
95. ELDRIDGE F. L., HULTGREN H. N. — The physiologic closure of the ductus arteriosus in the newborn infant. (*Journ. of clinical investigations*, New-York, 1955, 34, n° 7).
96. HARING O. M. — Patency of the ductus arteriosus after birth : a new theory. (*Disease of the chest*, Chicago, 1955, 27, n° 1).
97. LYON R. A., KAPLAN S. — Patent ductus arteriosus in infancy. (*Pediatrics*, 1954, 13, n° 4).
98. MATHEY J., OUSTRIERE, VERNANT P. — Etude hémodynamique per-opératoire de la persistance du canal artériel ; sur 45 cas. (*Journ. d'Investigations biologiques et cliniques*, sept. 1956).
99. NOUAILLE J. — Canal artériel avec hypertension pulmonaire. (*Journées pédiatriques, Hôp. des Enf. Mal.*, Paris, 1955).
100. POWELL, MOSTYN. — Patent ductus arteriosus in infancy with gross cardiac embarrassment. (*Med. Jour. of Australia*, 1955, 42, vol. 1, n° 4).
101. SCHWEISGUTH O., NOUAILLE J. et Coll. — La persistance du canal artériel chez le nourisson. (*Pédiatrie*, 1956, n° 1).
102. THIBERT M. — La persistance du canal artériel chez le nourisson. (*Thèse*, Paris, 1957).
103. ZIEGLER R. F. — The importance of patent ductus arteriosus in infants. (*Americ. Heart Journ.*, 1952, 43, n° 4).

#### ANOMALIES DES GROSSES VEINES

104. BRODY H. — Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. (*Arch. Path.*, 33, 221, 1942).
105. DOTTER C. T. et Coll. — Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava. (*Americ. Journ. Med. Sc.*, 218, 31, 1949).
106. KEITH J. D. et Coll. — Complete anomalous pulmonary venous drainage. (*Americ. Journ. Med.*, 16, 23, 1954).
107. PARSONS H. G. et Coll. — Anomalies of the pulmonary veins and their surgical significance. (*Pediatrics*, 9, 152, 1952).
108. SMITH J. C. — Anomalous pulmonary veins. (*Americ. Heart Journ.* 41, 561, 1951).

#### ANOMALIES DES CORONAIRES

109. DAGONET Y. — Contribution à l'étude de l'anomalie de naissance de la coronaire gauche. (*Thèse*, Paris, 1951).
110. MONNET P. — Etude sur les anomalies de naissance des coronaires. (*Arch. franç. pédiatrie*, 1954, n° 9, p. 924).

#### DEXTROCARDIES

111. d'ESTAPE. — L'électrocardiogramme dans les dextrocardies. (*Arch. Mal. Cœur* 43, 334, 1950).
112. SOULIE P., DI MATTEO J., PITON A. — Contribution à l'étude des malformations cardiaques congénitales associées aux dextrocardies. (*Sem. Hôp.* n° 32, avril 1952, p. 1334).

### LES GROS CŒURS

113. COUVREUR J. — Les hypertrophies cardiaques du nourrisson. (*France Médicale* déc. 1953, n° 12, p. 17).
  114. CRAIG J. M. — Congenital endocardial sclerosis. (*Eull. Internat. A. M. Mus.*, 30, 15, 67, 1949).
  115. DEBRE R., MARIE J., BERNARD J. — Hypertrophie cardiaque congénitale. (*Bull. Soc. Med. Hop. Paris*, 51, 995, 1935).
  116. GRAVIER J. — Les gros cœurs du nourrisson. (*Pédiatrie*, n° 1, 1956, p. 79).
  117. KEIZER D. — Hypertrophie cardiaque primitive. (*Pédiatrie*, 8, 241, 1953).
  118. SCHWEISGUTH O., NOUAILLE J. — A propos de la fibro-élastose endocardique du nourrisson. (*Sem. Hop.*, juil. 1952, n° 50, p. 2155).
-

# TABLE DES MATIERES

---

|                 |    |
|-----------------|----|
| PREAMBULE ..... | 13 |
|-----------------|----|

## PREMIERE PARTIE

### **Etude statistique générale**

|                                                        |    |
|--------------------------------------------------------|----|
| I. Fréquence des malformations congénitales du cœur    | 15 |
| II. Age de décès .....                                 | 16 |
| III. Sexe .....                                        | 20 |
| IV. Malformations associées et mongolisme .....        | 21 |
| V. Considérations diverses (parité, âge de la mère) .. | 22 |

## DEUXIEME PARTIE

### **Etude anatomique systématique**

|                                                                                                   |    |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| GENERALITES : Matériel d'étude, conditions d'examen,<br>critères d'appréciation, terminologie ... | 23 |
| CHAPITRE I. — LES SEPTA .....                                                                     | 28 |
| I. Communications interauriculaires .....                                                         | 28 |
| II. Communications interventriculaires .....                                                      | 32 |
| III. Communications interauriculoventriculaires .....                                             |    |
| Canal atrioventriculaire .....                                                                    | 38 |
| IV. Tronc artériel commun .....                                                                   | 40 |
| V. Autres malformations septales .....                                                            | 41 |

|                                                                       |     |
|-----------------------------------------------------------------------|-----|
| CHAPITRE II. — LES ORIFICES AURICULO - VENTRI-<br>LAIRES .....        | 42  |
| I. L'orifice tricuspideen .....                                       | 42  |
| 1. Atrésie tricuspideenne .....                                       | 42  |
| 2. Sténose tricuspideenne .....                                       | 49  |
| 3. Autres anomalies tricuspidiennes (Ebstein) ..                      | 50  |
| II. L'orifice mitral .....                                            | 51  |
| 1. Atrésie mitrale .....                                              | 52  |
| 2. Sténose mitrale .....                                              | 54  |
| 3. Autres anomalies mitrales .....                                    | 57  |
| CHAPITRE III. — LES ANOMALIES DE POSITION DES<br>GROS VAISSEAUX ..... | 59  |
| I. Les transpositions des gros vaisseaux .....                        | 60  |
| II. Les malpositions unilatérales .....                               | 65  |
| CHAPITRE IV. — LA VOIE PULMONAIRE .....                               | 68  |
| Etude analytique de l'artère pulmonaire .....                         | 68  |
| I. La Tétralogie de Fallot .....                                      |     |
| II. La Pentalogie .....                                               | 80  |
| III. La Triade .....                                                  | 82  |
| IV. La sténose pulmonaire isolée .....                                | 84  |
| V. Les autres cas de barrage pulmonaire .....                         | 86  |
| CHAPITRE V — LA VOIE AORTIQUE .....                                   | 87  |
| I. L'orifice aortique .....                                           | 87  |
| Etude d'ensemble .....                                                | 87  |
| I. Les atrésies orificielles .....                                    | 88  |
| II. Les sténoses orificielles et sous-orificielles .                  | 89  |
| III. Autres anomalies orificielles .....                              | 90  |
| II. Le tronc et les branches de l'aorte .....                         | 91  |
| I. Le tronc dans son ensemble .....                                   | 91  |
| II. Anomalies des arcs .....                                          | 91  |
| III. Anomalies des branches .....                                     | 92  |
| IV. Les hypoplasies segmentaires .....                                | 92  |
| V. Les coarctations .....                                             | 93  |
| CHAPITRE VI. — La PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL .....                 | 101 |
| CHAPITRE VII. — LES ANOMALIES DES GROSSES VEINES .....                | 107 |
| Retour veineux anormaux et anomalies mineures .                       | 107 |
| CHAPITRE VIII. — LES ANOMALIES CORONARIENNES .                        | 111 |
| Anomalies de naissance, de structure, de calibre,<br>de trajet .....  | 111 |

|                                                  |     |
|--------------------------------------------------|-----|
| CHAPITRE IX. — LES CAVITES CARDIAQUES .....      | 114 |
| Etude d'ensemble .....                           | 114 |
| Les hypoplasies ventriculaires droites .....     | 116 |
| Les hypertrophies biventriculaires isolées ..... | 119 |

|                                                                                 |     |
|---------------------------------------------------------------------------------|-----|
| CHAPITRE X. — LE CŒUR DANS SON ENSEMBLE .....                                   | 121 |
| I. Les malpositions cardiaques (dextrocardies) .....                            |     |
| II. Les gros cœurs (fibro - élastose, hypertrophie car-<br>diaque isolée) ..... | 123 |

## TROISIEME PARTIE

### Confrontation anatomo-clinique

|                                           |     |
|-------------------------------------------|-----|
| Introduction .....                        | 126 |
| I. Anatomie et premiers symptômes .....   | 127 |
| II. Anatomie et cyanose .....             | 128 |
| III. Anatomie et auscultation .....       | 130 |
| IV. Anatomie et examen radiologique ..... | 132 |
| V. Anatomie et signes électriques .....   | 135 |

---

|                                                                                                             |     |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| ETAT RECAPITULATIF des anomalies cardio-vasculaires<br>rencontrées à l'examen de nos 355 pièces anatomiques | 141 |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|

|                                                                                                       |     |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| CLASSIFICATION DES CARDIOPATHIES CONGENITALES.<br>Etat numérique des malformations chez le nourrisson | 145 |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|

|                   |     |
|-------------------|-----|
| CONCLUSIONS ..... | 147 |
|-------------------|-----|

|                     |     |
|---------------------|-----|
| BIBLIOGRAPHIE ..... | 150 |
|---------------------|-----|

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

LE DOYEN DE LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS :  
BINET.

LE PRESIDENT DE LA THESE :  
SOULIE.

LE RECTEUR DE L'ACADEMIE DE PARIS :  
SARRAILH.





